

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean RAFINESQUE

Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

Né le 8 Avril 1930, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 6 juin 1963

Contribution à l'étude
des tumeurs fibroblastiques malignes
des parties molles des membres
chez l'adulte et l'enfant

*

(à propos de 70 cas)

Président : M. MERLE, D'AUBIGNÉ, Professeur

I M P R I M E R I E
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1963

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : RAFINESQUE

Prénom : JEAN

Date de soutenance : 6 juin 1963

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

RAFINESQUE (JEAN) —
Contribution à l'étude des tumeurs fibroblastiques malignes des parties molles des membres chez l'adulte et l'enfant. A propos de 70 cas. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 104 p., 11 fig., 12 tabl.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).

RAFINESQUE (JEAN) —
Contribution à l'étude des tumeurs fibroblastiques malignes des parties molles des membres chez l'adulte et l'enfant. A propos de 70 cas. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 104 p., 11 fig., 12 tabl.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).

RAFINESQUE (JEAN) —
Contribution à l'étude des tumeurs fibroblastiques malignes des parties molles des membres chez l'adulte et l'enfant. A propos de 70 cas. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 104 p., 11 fig., 12 tabl.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).

RAFINESQUE (JEAN) —
Contribution à l'étude des tumeurs fibroblastiques malignes des parties molles des membres chez l'adulte et l'enfant. A propos de 70 cas. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 104 p., 11 fig., 12 tabl.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean RAFINESQUE

Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

Né le 8 Avril 1930, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 6 juin 1963

Contribution à l'étude
des tumeurs fibroblastiques malignes
des parties molles des membres
chez l'adulte et l'enfant

*

(à propos de 70 cas)

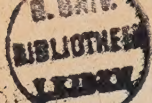
Président : M. MERLE D'AUBIGNÉ, Professeur

I M P R I M E R I E

R. FOULON & C^{ie}

29, RUE DEPARCIEUX, 29

PARIS — 1963



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BÉNARD (H.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), DEBRÉ (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART-D'ALLAINES (F. DE), GENNES (L. DE), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LÉVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), MOUQUIN (M.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIÉDELIEVRE (R.), QUÉNU (J.), RICHET (C.), SENÈQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN : Gaston CORDIER,

1^{er} ASSESSEUR : Daniel BARGETON — 2^e ASSESSEUR : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
	DOGNON (A.)
	DJOURNO (A.)
Cancérologie méd. et soc.	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et méd. préven.	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)

	MM.
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathol. et thérap. générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
	PARROT (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	OLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)

Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2^o CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

Cliniques :

— carcinologique chirurg. (Necker)	REDON (H.)
— cardiol. (Broussais)	SOULIÉ (P.)
— chirurgicales : <i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.); - <i>Cochin</i> : LEGER (L.); - <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.); - <i>Pitié</i> : CORDIER (G.); - <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.); - <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.); - <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	DUBOST (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	MATHEY (J.)
— endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)

Cliniques :

— Génétique médicale (En- fants-Malades)	LAMY (M.)
— gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
— maladies des Enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
— malad. métab. (Necker)	HAMBURGER (J.)
— maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)

Cliniques :

MM.

- médicales : Broussais : MILLIEZ (P.), LENÈGRE (J.); - Cochin : BROUET (G.); - Hôtel-Dieu : BARIÉTY (M.); - Lariboisière : SÈZE (S. DE); - Pitié : DREYFUS (G.); - Saint-Antoine : KOURILSKY (R.), BOUDIN (G.).
- d'hydrologie et de climatologie (Bichat) .. DEBRAY (Ch.)
- médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) .. MARIE (J.)
- médicale propédeutique (Broussais) .. JUSTIN-BESANÇON (L.)
- médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) .. DEROT (M.)
- neuro-chirurgie (Pitié) .. DAVID (M.)
- neurolog. (Salpêtrière) GARCIN (R.)
- obstétricales : Baudelocque : LACOMME (M.); - Foch (Suresnes) : MERGER (R.).
- obstétricale et gynécol. (Port-Royal) .. VARANGOT (J.)
- ophtalmol. (Hôtel-Dieu) RENARD (G.)
- » (Cochin) .. OFFRET (G.)
- oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) .. AUBRY (M.)

Cliniques :

MM.

- pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul) N...
- pneumo-ptisiologie (Laennec) .. BERNARD (E.)
- neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) .. MICHAUX (L.)
- rhumatologie médicale et sociale (Cochin) .. COSTE (F.)
- stomato. (Salpêtrière) .. DECHAUME (M.)
- thérapeutique chirurg. (Vaugirard) .. ROUX (M.)
- thérapeutique médicale (Saint-Antoine) .. LEMAIRE (A.)
- toxicologique .. GAULTIER (M.)
- urologique (Cochin) .. ABOULKER (P.)
- chirurg. orthopédique et traumatologique .. PADOVANI (P.)
- Séméiologie médicale .. DOMART (A.)
- Séméiologie et clinique chirurgicales .. POILLEUX (F.)
- Séméiologie traumatique et orthopédique .. JUDET (R.)
- Clinique urolog. (Necker) COUVELAIRE (R.)
- Hygiène et clinique de la 1^{re} enfance (Trousseau) N...

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

- Hydrologie et climatologie GIBERTON (A.)
- Maladies infectieuses .. BASTIN (R.)
- Oto-Rhino-Laryngologie .. MADURO (R.)
- Pneumo-Phtisiologie .. KREIS (B.)

- Médecine : AZERAD (E.); BOUR (H.); LAMBLING (A.); LHERMITTE (F.); PEQUIGNOT (H.); PERRAULT (M.); SIGUIER (F.); WORMS (R.).
- Rhumatologie .. DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie : MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.); GILLOT (C.); HUREAU (J.).

Anatomie pathologique : Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.) *pr. s. ch.* MM. ABELANET (R.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.), *pr. s. ch.*; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie : Mme DU BOUCHET; MM. KERN (E.); VOURCH (G.).

Bactériologie : MM. BARBIER (P.); *pr. s. ch.*; CHRISTOL (D.); DAGUET (G.); LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale : MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.*; BOURILLON (R.); CARTIER (P.), *pr. s. ch.*; CORNILLON (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); JÉROME (H.); KRUH (J.); LEGRAND (J.-Cl.); NORMANN (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. PLAS (F.).

Biologie médicale : MM. BENHAMOU (J.-P.); BOIVIN (P.); HARTMANN (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.); MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Cardiologie : M. HATT (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.); HEWITT (J.); TOURAINE (R.).

Electro-Radiologie : MM. HEITZ (F.), *m. conf.*; LEDOUX-LEBARD (G.).

Embryologie : M. ROUX (Ch.).

Hématologie : MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie : MM. COIJARD (R.), *p. s. ch.*; DA LAGE; MAROIS (M.); RACADOT (J.); SCHRAMM (B.).

Hydrologie : MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène : MM. BLANCHER (G.); CORRE-HURST (Mme L.); ROUSSEL (A.); SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses : MM. DUPONT (V.); LISSAC (J.); RAPIN (M.).

Maladies métaboliques : MM. ANTOINE (B.); CROSNIER (J.); RICHTER (G.); SEBAOUN (J.).

Médecine légale : MM. BOURGUIGNON (A.); FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du Travail : M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie : M. PERTUISSET (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. CAMBIER (J.); CATHALA (H.); ESCOUROLLE (R.); GAUTIER (J.-Cl.); LAPRESLE (J.); LEREBOLLETT (J.); PICHOT (P.); TARDIEU (G.).

Obstétrique : MM. GRANJON (A.); HERVET (E.); LE LORIER (G.); LÉVY (J.); LEWIN (D.); MUSSET (R.); ROBEY (M.); SENEZE (J.); SUREAU (C.); TCHOBROUTSKY (M^{me} C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophtalmologie : M^{mes} AUVERT (B.); FONTAINE (M.); MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.); SARAUX (H.).

Orthopédie : MM. DUPARC (J.); MAURER (P.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.); SERGENT (H.).

Parasitologie : MM. GOLVAN (Y.); HO THI SANG (Mlle); LAPIERRE (J.)

Pathologie chirurgicale : MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.); BLONDEAU (Ph.); CERBONNET (G.); CHATELIN (C.-L.); DAUTRY (P.); DEMIRLEAU; DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GALEY (J.-J.); GARBAY (M.); GARNIER (H.); GAUDART-D'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LOYGUE (J.); MAILLARD (J.-N.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.); PRÉ-MONT (M.); ROBERT (H.); THOMERET (G.); VAYSSE (J.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.)

Pathologie expérimentale : MM. BERTHAUD (P.); COTTENOT (Fr.); LÉPER (J.), *pr. s. ch.*; MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); PAUPE (J.-R.)

Pathologie médicale : MM. ACAR (J.); ALQUIER (L.); AUSSANNAIRE (M.); BEAUMONT (J.-L.); BERNIER (J.-J.); BOUVIER (J.); BOUVRAIN (Y.); BRISAUD (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.); CANIVET (J.); CARLOTTI (J.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.); CLOAREC (M.); COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURY (C.); DEBRAY (J.); ÉTIENNE (J.-P.); FREZAL (J.); FRITEL (D.); FUNCK-BRENTANO (J.-L.); GRIVAUX (M.); HAZARD (J.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAGRUE (G.); LESOBRE (R.); LEVEQUE (B.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NENNA (A.); NICK (J.); POULET (J.); ROYER (P.); TCHERDAKOFF (Ph.); THIBAUT (Ph.); TOURNEUR (R.); VILLIAUMEY (J.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. ALAGILLE (D.); ALISON (J.); CANLORBE (P.); GORIN (R.); LAFOURCADE (J.); LEPERCQ (G.); LESTRADET (H.); MALLET (R.); MANDE (R.); MINKOWSKY (A.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); REY (J.); RIBIERRE (M.); ROSSIER (A.); VIALATTE (J.);

Pharmacologie : MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.)

Physiologie : MM. BARRES (G.); DURAND (J.); GIRARD (Fr.), *m. conf.*; HUGELIN (A.); LAUREN (D.); SCHERRER (J.), *pr. s. ch.*; VASSEUR (B.)

Physique médicale : MM.CHANTEUR (J.); COURSAGET (J.); GREMY (F.), *m. conf.*; MILHAUD (G.); PAGES (J.-Cl.); PELLERIN (P.); ROUCAYROL (J.-C.), *pr. s. ch.*; TUBIANA (M.), *m. conf.*

Pneumo-phthisiologie : MM. DECROIX (G.); ISRAËL (L.); MEYER (A.); RENAULT (P.); SORS (Ch.)

Psychiatrie infantile : MM. DENIKER (P.); DUCHÉ (D.); FLAVIGNY (H.).

Radiologie médicale : MM. DUBOST (J.); LEFEBVRE (J.); MICHEL (J.-R.).

Rhumatologie : M. MASSIAS (P.).

Stomatologie : MM. CAUHEPE (J.); CERNEA (P.); CHAPUT (Mme A.), *m. c. agr.*; CREPY (Cl.); FLEURY (R.); GRELLET (M.).

Thérapeutique : MM. CHASSAGNE (P.); FOUET (P.); LABET (R.); MARCHE (J.).

Urologie : MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.); QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).

Clinique chirurgicale : M. VERNE (J.-M.).

Clin. médic. : MM. RAMBERT (P.); THIEFFRY (S.).

Clinique obstétricale : MM. GRASSET (J.); MAYER (M.); MORIN (P.).

Clinique ophtalmologique : M. DESVIGNES (P.).

Clinique pédiatrique et puéri. : M. LAPLANE (R.).

Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).

Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. HAUDIROY (P.), *pr. s. ch.*

Pathologie chirurgicale : M. RUDLER (J.), *pr. s. ch.*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. LENA (J.).
Conseiller administratif : Mlle CHAINTREUIL (G.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur HAHN (A.).

Conservateurs : Mlles DUMAITRE (P.), LE NOUËL (G.), QUIÉVREUX (E.).

Bibliothécaires : Mmes CONTET (J.), FORGET (F.).
Mlle LAURENT (H.); Docteur SCHILLER (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je dédie ce travail :

A MES PARENTS

*Que je ne saurai jamais assez remercier
de tant de sacrifices et d'une si constante
tendresse.*

A MA FEMME ET A NOS ENFANTS

A MON FRÈRE

A TOUS LES MIENS

A MON AMI

OLIVIER BRULEY DES VARANNES

Mort en Algérie.

A TOUS MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MERLE D'AUBIGNÉ

Professeur de la Chaire de Clinique chirurgicale Orthopédique et Réparatrice
Chirurgien des Hôpitaux de Paris
Membre de l'Académie de chirurgie
Officier de la Légion d'Honneur (Santé publique)

*En témoignage de reconnaissance pour
le très grand honneur qu'il m'a fait en
acceptant la présidence de cette thèse.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DENOIX

Professeur agrégé de cancérologie
Chirurgien des Hôpitaux de Paris
Directeur de l'Institut Gustave Roussy
Membre de l'Académie de Chirurgie

*Qui m'encouragea dans la réalisation de
ce travail et me permit de bénéficier de
l'organisation exceptionnelle de l'Institut
Gustave Roussy.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR CLAUDE ROUVILLOIS

Membre de l'Académie de Chirurgie
Chef de Service de Chirurgie de l'Hôpital franco-musulman

*Qu'il trouve dans cette traditionnelle
dédicace, l'hommage de mon affectueuse
reconnaissance et de ma vive gratitude pour
la confiance qu'il me témoigna.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRÉ MONSAINGEON

Chirurgien des Hôpitaux de Paris

Membre de l'Académie de Chirurgie

Chef de Service de Chirurgie de l'Hôpital Paul Brousse

Dont il paraît difficile d'oublier la prestigieuse férule et la discipline d'enseignement.

En témoignage d'admiration.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN LACOUR

Sous-Directeur de l'Institut Gustave Roussy

Chef de Service de Chirurgie de l'I.G.R.

Qui m'a beaucoup appris.

*A ceux ou celles qui m'ont aidé dans
dans l'élaboration de cette thèse, et en
particulier à :*

MONSIEUR LE DOCTEUR VERMES

Anatomo-pathologiste de l'Institut Gustave Roussy

*Dont l'éclectisme et la conscience me
servent d'exemple.*

MADemoiselle LE DOCTEUR SCHWEISGUTH

Chef de Service de Pédiatrie de l'Institut Gustave Roussy

*Que je remercie de l'aide amicale qu'elle
m'apporta en me guidant de ses conseils.*

MONSIEUR LE DOCTEUR HOURTOULE

Assistant de Chirurgie de l'Institut Gustave Roussy

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX
ET A LEURS ASSISTANTS

EXTERNAT :

MONSIEUR LE DOCTEUR JANNET

MONSIEUR LE DOCTEUR RICHARD et
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JUDET

MONSIEUR LE PROFESSEUR CONTE et
MONSIEUR LE DOCTEUR RISTELHUEBER

MONSIEUR LE DOCTEUR LAPORTE

MONSIEUR LE PROFESSEUR COSTE et
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DELBARRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MOREAU et
MONSIEUR LE DOCTEUR LEGRAIN

INTERNAT :

MONSIEUR LE DOCTEUR DAVID et
MONSIEUR LE DOCTEUR JEHIEL

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DUHAMEL

MONSIEUR LE DOCTEUR MONSAINGEON et
MONSIEUR LE DOCTEUR FLORENT

MONSIEUR LE DOCTEUR LACOUR et
MONSIEUR LE DOCTEUR JOMAIN

MONSIEUR LE DOCTEUR ROUVILLOIS et
MONSIEUR LE DOCTEUR FAIVRE

MONSIEUR LE DOCTEUR LAZARD

MONSIEUR LE DOCTEUR DESFOSSÉS

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX MILITAIRES

MONSIEUR LE MÉDECIN COLONEL PEDOYA
Professeur agrégé du Val-de-Grâce

MONSIEUR LE MÉDECIN COLONEL ROUFFILANGE
Professeur agrégé du Val-de-Grâce

A MES MAITRES
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

A MES CONFÉRENCIERS

MESSIEURS :
LORD, BLONDEAU, FELLUS, HARDOUIN

A TOUS MES CAMARADES D'INTERNAT

INTRODUCTION — GENERALITES

Il est certains chapitres de pathologie déjà étudiés de longue date et qui font journellement le sujet de publications nouvelles modelant et remodelant le sujet.

Il en est d'autres, peut-être moins fréquemment rencontrés en clinique, bien souvent plus ardues, qui restent entourés d'inconnues.

En cancérologie, les tumeurs fibroblastiques des parties molles représentent le parent pauvre de la littérature. Et cependant, c'est bien face à ces variétés tumorales que le clinicien trouvera les plus grosses difficultés, expliquées par le manque de cohésion anatomoclinique, histologique et des solutions thérapeutiques qu'il devra savoir souvent imposer.

Ce travail, réalisé à l'Institut Gustave-Roussy de Villejuif, s'est donné pour but de contribuer à l'étude de ces tumeurs. Il cherche à confronter les données classiques avec les résultats obtenus de l'examen des nombreux dossiers consultés à leur sujet, et à en exposer les conclusions pratiques.

Il convient tout d'abord de donner quelques définitions indispensables pour aborder ce problème.

Outre certains tissus spéciaux, nerveux et mélanique, l'organisme comporte deux grandes variétés tissulaires : épithéliale et mésenchymateuse.

Du mésenchyme primitif, trois lignées fondamentales vont s'ébaucher : conjonctive, hématopoïétique et réticulo-endothéliale.

Le tissu conjonctif d'origine mésenchymateuse renferme, au sein d'une substance fondamentale semi-liquide, des fibres réticuliniques collagènes et élastiques ainsi que des cellules dont l'élément le plus caractéristique est le fibroblaste.

Il existe plusieurs variétés de conjonctif, notées d'après leur morphologie dont le tissu fibreux (« Fibrous tissue » de PACK [162]) possède essentiellement une fonction de soutien grâce à la faculté qu'ont ses cellules d'élaborer des fibres en très grand nombre. Il se retrouve partout dans le corps humain, véritable tissu de remplissage entre les tissus différenciés.

Selon notre conception, « les parties molles » comprennent tous les tissus mous non épithéliaux de l'organisme, dérivés de l'ébauche conjonctive mésenchymateuse mésodermique ; les organes parenchymateux devant en être exclus.

En font donc partie intégrante :

- les tissus conjonctifs tels les tendons, les aponévroses, les séreuses, les gaines tendineuses, les synoviales ;
- ainsi que : la graisse ; les vaisseaux sanguins et lymphatiques ; les muscles lisses et striés, du moment qu'ils n'appartiennent pas à un viscère ;
- enfin le derme.

(Certains, tel PACK [163], y incluent les nerfs périphériques bien que, classiquement, d'origine ectodermique.)

Définir une tumeur s'avère difficile. Avec MASSON [141], MÉNÉTRIER et POLLOSON, il semble qu'on puisse réserver le terme de « tumeur néoplasique » aux surproductions tissulaires persistantes, déterminées par la prolifération exagérée, non coordonnée, de cellules dites néoplasiques, ayant acquis la propriété de se multiplier sans l'incitation de stimulus causal ou « même après cessation lorsqu'il a existé » (WILLIS [237]). Une nouvelle race cellulaire apparaît ainsi par mutation, caractérisée par son autonomie fonctionnelle qui tend à les isoler du fonctionnement général de l'organisme.

Cette définition permet de bien les distinguer des autres SURPRODUCTIONS TISSULAIRES telles :

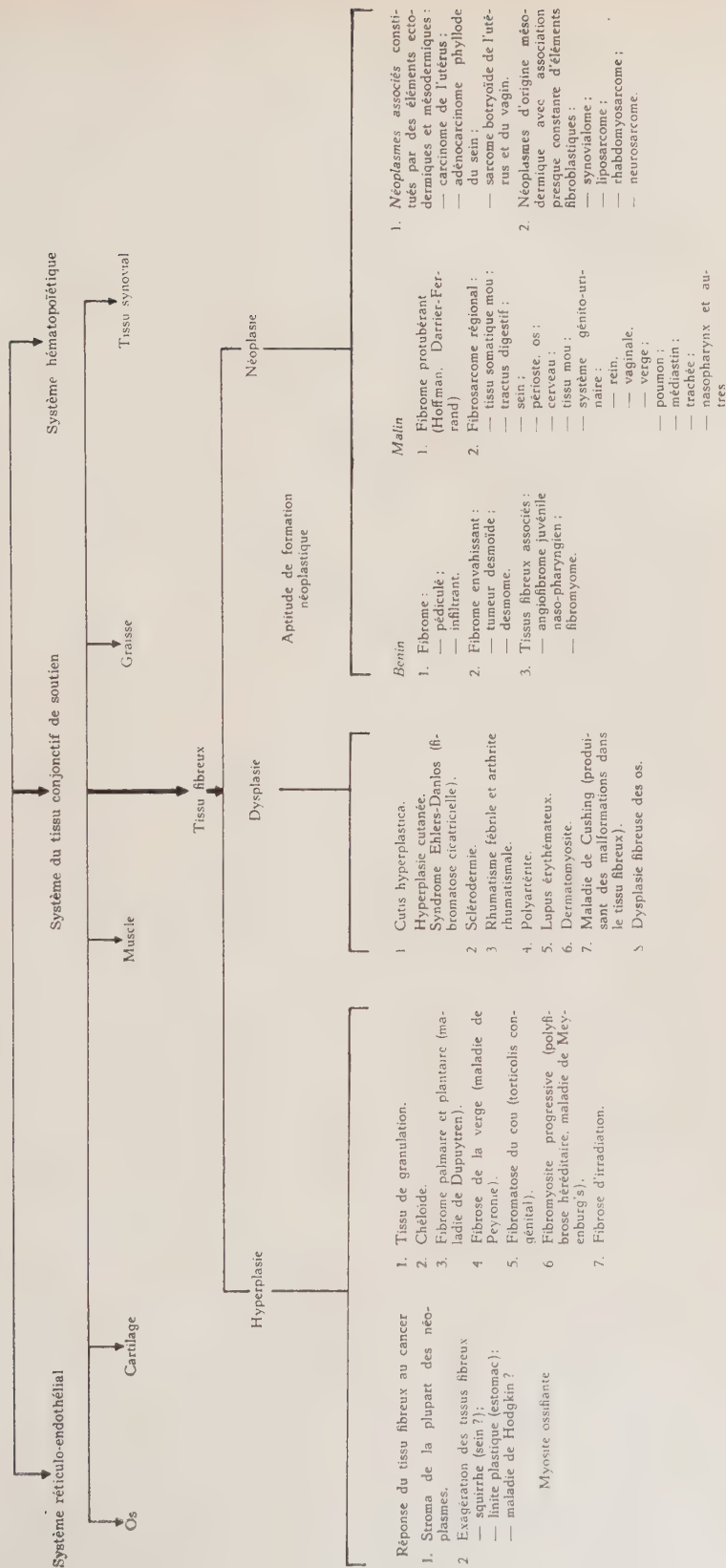
- les *tumeurs hyperplasiques*, résultant de la persistance d'un stimulus dont elles dépendent (durillon en rapport avec un frottement répété) ;
- les *néoformations inflammatoires*, véritable hyperplasie complexe, sous la dépendance d'un stimulus et cessant avec lui (granulome, xanthome) ;
- les *tumeurs dysgénétiques* ou dysplasiques, résultant de l'existence de tissus superflus doués de réserve de fertilité embryonnaire (tératome).

Cliniquement, les néoplasmes réalisent une tuméfaction dont l'aspect, le siège, le retentissement clinique restent des plus variables, selon les différents tissus de l'organisme, qui sont tous susceptibles d'en former.

TABLEAU I

Affections pathologiques du tissu fibreux (PACK)

MESENCHYME PRIMITIF



Evolutivement, il est classique de discerner :

- les tumeurs bénignes, « généralement circonscrites par une capsule d'enveloppe », qui présentent un accroissement exclusivement local expansif, refoulant les tissus normaux environnants sans les envahir ;
- les tumeurs malignes ou cancers, mal limités, dont le développement autonome extensif et agressif, infiltrant et destructeur, explique leur tendance à *récidiver* (*malignité locale*) ou à donner des *métastases* (*malignité générale*) par voie circulatoire.

Histologiquement, si toutes deux se divisent par mitose et amitose, les premières possèdent des cellules normales, les secondes des cellules « anarchistes », affranchies de toute loi (MASSON [141]) ; les unes donnent des tumeurs dont l'aspect se rapproche beaucoup de celui du tissu originel, les autres, des tumeurs plus ou moins différenciées avec monstruosité cellulaires fréquentes.

De l'excellent tableau de PACK (1958) [163] concernant les affections pathologiques du tissu fibreux (*Tableau I*), il faut retenir dans le cadre des tumeurs fibroblastiques des parties molles :

TUMEURS BÉNIGNES	TUMEURS MALIGNES
1. Fibrome dur	
2. Fibrome mou	
3. Dermatofibrome progressif et récidivant (Darrier) à un seul foyer	Dermatofibrosarcome ?
4. Dermatofibrome protubérant à plusieurs foyers (Hoffmann)	
5. Fibrome envahissant (Desmoid)	Sarcome fibroblastique des parties molles dans leur ensemble
6. Tumeur fibreuse du mésentère, médiastin, rétropéritonéal	
7. Fibrome juvénile naso-pharyngien	Sarcome fibroblastique des cicatrices et des irradiations

éliminant les hyperplasies, telles les fibromatoses (chéloïde, fibrose palmaire et plantaire), la sarcomatose de Kaposi.

Mais ce n'est là qu'un schéma. Très fréquemment les néoplasmes sont, en effet :

- soit pluritissulaires, ce qui rend d'autant plus difficile leur analyse : angiofibrome, neurofibrome, léiomyofibrome, lipofibrome, histiocytofibrome, fibromyxome ;
- soit mal différenciés : mésenchymose, myxome, myxosarcome, que l'on doit considérer comme des tumeurs primitives indifférenciées.

HISTORIQUE

Autant il semble, à la lecture de la littérature, que les tumeurs desmoïdes et les dermatofibromes furent rapidement sélectionnés de la cohorte des tumeurs conjonctives pour trouver leur entité nosologique, autant les fibromes et les sarcomes fibroblastiques furent difficiles à classer.

1. — C'est MAC FERLANE (1832) qui, le premier, décrit la morphologie du « desmome ». Mais le terme desmoïde (apparence de bandes) n'est adopté qu'avec MULLER en 1838.

Puis LEDDERHOSE (1890), PFEIFFER (1904), POWERS (1905), STONE (1908), VON KLOT, STEWART et MOUAT en 1924, rapportent quelques cas de ces tumeurs dures, situées dans les muscles plats de la paroi abdominale antérieure, survenant chez des jeunes femmes et fréquemment récidivants après des interventions chirurgicales limitées.

TÉMOIN en 1893, est le premier auteur à parler de cette tumeur chez un enfant de deux ans, opéré à quatorze. Bientôt GREIG en 1915, JEMMA en 1928, GRENET et MÉZART en 1931, WALTERS et CHURCH en 1934, GESCHICKTER et LEWIS en 1936 [91], puis WAUGH en 1940, LADD et GROSS en 1941, SUJJOY et MAGGI en 1942, BOCKMANN en 1947, chez une petite noire en précisent les caractères et la thérapeutique.

ANDREWS en 1911, DANFORTH en 1919, ACKERMANN en 1948, en notent la fréquence sur cicatrice.

Elargissant la définition générale pour signaler la localisation de cette variété tumorale à tous les muscles du squelette, NICHOLS (1923) [155] et MASON (1937) [140] la décrivent à la main, PEARMAN et MAYO (1942) [169] aux membres.

2. — Avant DARRIER et FERRAND, certaines tumeurs noueuses, lobulées, intracutanées, récidivantes, avaient été décrites comme « sarcomateuses et ressemblant à une chéloïde » (R.W. TAYLOR, 1890).

BINCKLEY (1899), SHERWELL (1890), J.C. JOHNSON (1903) en publièrent des cas isolés, à localisation abdominale ou scapulaire.

KUZNETSKY et GRABISCH (1921), une série de trois cas thoraciques.

Mais c'est en 1924, dans un magistral article, que DARRIER et FERRAND [62] les définirent complètement comme dermato-fibrome, progressif et récidivant, pouvant apparaître partout dans le corps, la paroi abdominale représentant toutefois la localisation d'élection.

HOFFMANN [110], en 1925, propose le terme « dermatofibrosarcome protubérant », actuellement encore volontiers utilisé par certains auteurs.

HERTZIER, en 1926, présente 26 cas diagnostiqués sur 5.000 tumeurs et donne ainsi, le premier, un aperçu de leur fréquence.

3. — Par contre, l'historique à elle seule rend compte de la complexité des autres tumeurs fibroblastiques.

BENNET (1849) les englobe sous le vocable « tumeurs fibro-nucléées », VIRCHOW (1864) les considérait comme les « sarcomes des fascias », CORMIL et RANVIER (1880) comme des sarcomes fasciculés.

BIRKERT (1858) et BILLROTH (1878) en faisaient allusion dans leurs rapports.

Mais aucune précision concernant leur terminologie, leur clinique et leur traitement n'était apportée avant ces toutes dernières années.

Il semble qu'entre 1880 et 1936, on ait eu tendance à englober toute une série de tumeurs conjonctives dont l'étiquette restait bien souvent incertaine, ce qui s'explique facilement lorsqu'on se rappelle que le mésenchyme a « des capacités de développement multipotentiel et que certains néoplasmes peuvent donc présenter une, deux ou plusieurs voies de différenciation ».

Certaines publications réunissent ainsi des rhabdomyosarcomes, des synoviosarcomes autant que des sarcomes fibroblastiques purs.

Il faut attendre :

— MOULONGUET et POLLOSSON [150] pour consulter un rapport objectif dans lequel on trouvera aussi un historique assez complet jusqu'en 1938.

— Puis CARROL et MARTIN (1944) [47], IVINS, DOCKERTY, GHORMLEY (1950) [111], BRINDLEY, PHILIPS, FERNANDEZ (1955) [38] pour une étude sur leur localisation aux extrémités.

— ACKERMANN (1954), CARCASSONNE (1960) [46], LEGUERINAI et FERDOILLE (1960) [129] pour une étude clinique et statistique.

— REDON (1950) [175], CHAPKIN (1957) [50], CLARKE, WALSH, SCHREIK (1958) [55], LUCCIONI, MOSINGER (1959) [134], ZEITNER (1959) [242], CALVET, BUSSEY et DAVY (1959) [43] pour leur étude thérapeutique.

— VIDEBAECK (1950) [230], AREY (1952) [7], ANDERSEN (1951) [5] pour leur étude chez les enfants.

Certains auteurs, afin d'améliorer la compréhension de ces tumeurs :

— Recherchèrent des classifications : BRODERS, MEYERDING et HARGRAVE (1936) [39], WILSON (1945) [240], GOES (1953) [93] et KLEMPERER (1960) [122] avec ses « maladies du collagène ».

— Etudièrent des milieux de culture : POGOGEFF (1944), MURRAY (1942).

— Etudièrent leur vascularisation : LAGERGREEN, LINDBOM et SODERBERG (1960) [125].

— Etudièrent leur aspect radiologique : BOSSI (1955) [34], PICARD (1959) [172], SURMONT (1960) [212].

— Etudièrent leur aspect histologique : EWING (1942) [76], WILKIS (1948) [237], GENTILE (1951) [89], KEASBEY (1953) [121], GANS (1957) [88], MASSON (1960) [141].

En fait, ce sont les magnifiques travaux de STOUT (1948) qui, apportant une classification nosologique, illuminèrent la terminologie des tumeurs des parties molles et permirent de considérer exactement les tumeurs fibroblastiques dans leur ensemble, de ce dédale de néoplasmes par trop variés, éliminant totalement le « sarcome neurogénique » du vocabulaire histologique. Etudiant successivement toutes les variétés tumorales, STOUT [205] précisa les caractères de chacune chez l'adulte (1948) comme chez l'enfant (1962) [208] tant en ce qui concerne les bénignes que les malignes.

Enfin, PACK et ARIEL (1954-1958) [162, 163], par leurs différents livres, ont apporté une revue générale massive qui représente l'avantage d'une étude approfondie grâce à leurs tableaux statistiques détaillés et que l'on se doit de prendre pour référence.

LIMITATION DU SUJET

Dans le cadre des tumeurs fibroblastiques, cette étude n'intéresse que celles à tendance maligne ou franchement malignes, c'est-à-dire les fibromes extensifs, envahissants ou récidivants, les dermatofibromes, le sarcome fibroblastique proprement dit.

Seule, leur localisation aux parties molles des membres est considérée. Les ceintures d'attache comme les masses charnues de l'épaule et de la fesse y sont comprises, et ceci aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant.

Pour aboutir à une limitation aussi stricte, il nous a fallu tout d'abord relever les 975 néoplasmes malins des parties molles de l'organisme, mentionnés sur les cahiers d'anatomo-pathologie de l'Institut Gustave-Roussy, entre les années 1922 et 1958, soit trente-six ans.

Parmi eux, 331 ont été retenus comme pouvant faire l'objet de ce travail :

- les uns avaient été classés fibroblastiques ;
- les autres étaient restés sans étiquette précise ;
- les derniers enfin, comportaient un compte rendu pouvant prêter à discussion, tels certains sarcomes fusiformes ou polymorphes, certains conjonctivomes, mésoenchymomes, neurimomes atypiques.

Sur ces 331 néoplasmes, 177 en définitive ont pu être complètement réétudiés.

Reprenant un à un, d'une part leur lecture histologique, d'autre part leur dossier clinique, en approfondissant particulièrement les modalités évolutives à distance des traitements, puis en confrontant ces données, nous avons été, en effet, amenés à éliminer tous ceux dont le dossier reste inutilisable, particulièrement entre 1922 et 1938, tous ceux dont les coupes ou les séries de coupes histologiques restent manquantes, cassées, incomplètes.

Et il est frappant de constater que parmi nos 177 cas,

- *115 avaient au début de cette étude un diagnostic histologique fibroblastique bien établi*

La lecture des coupes suivie de la confrontation des dossiers cliniques et évolutifs permit :

- de conserver le diagnostic primitif dans 61 cas ;
- de modifier ou de préciser le diagnostic primitif tout en restant dans la lignée fibroblastique dans 40 cas, en adoptant les nouvelles nomenclatures ;
- de devenir hésitant ou ne pouvoir trancher dans 4 cas, et ceci pour des fibromes ;
- d'éliminer le diagnostic de tumeur fibroblastique dans 10 cas soit qu'il s'agisse d'erreur diagnostique, soit que la nomenclature adoptée ait déjà été douteuse.

- *15 avaient un diagnostic histologique fibroblastique hésitant*

Après lecture et confrontation :

- 7 diagnostics fibroblastiques furent établis avec certitude ;
- 5 diagnostics fibroblastiques furent établis avec réserve, restant ainsi imprécisés ;
- 3 diagnostics fibroblastiques furent éliminés.

- *47 avaient un diagnostic histologique pouvant faire discuter une tumeur fibroblastique ou n'avaient pas de diagnostic histologique ferme*

Après lecture et confrontation :

- 6 tumeurs fibroblastiques furent retrouvées (parmi :
 - 3 sarcomes fuso-cellulaires ;
 - 1 sarcome polymorphe ;
 - 1 histiocytome remanié ;
 - 1 neurinome remanié).
- 32 coupes permirent d'éliminer toutes tumeurs fibroblastiques.
- 9 coupes ne permirent pas de trancher.

Au total, parmi ces tumeurs :

- 13 diagnostics de tumeurs fibroblastiques furent catégoriquement éliminés.
- 6, au contraire, furent découvertes, affirmant ainsi la valeur d'une bonne confrontation clinico-radio-histologique en cette matière.
- 132 dossiers de tumeurs fibroblastiques réelles restent classés :
 - 77 sarcomes fibroblastiques dont 40 aux membres (52 %) ;
 - 55 tumeurs fibroblastiques à malignité locale dont 30 aux membres (54 %).

TABLEAU II

*Tableau proportionnel des tumeurs des tissus mous
de l'ensemble de l'organisme, de 1954 à 1958, à l'I.G.R.*

— Sarcomes fibroblastiques	28	} 30
— Sarcomes fibromyxoides	2	
— Sarcomes fusiformes	2	
— Sarcomes polymorphes	14	
— Sarcomes histiocytaires	5	
— Rhabdomyosarcomes	9	
— Léiomyosarcomes	16	
— Angiosarcomes	5	
— Synovialomes malins	17	
— Liposarcomes	8	
— Myxoliposarcomes	2	
— Sarcomes indifférenciés ou non étiquetés	10	
— Sarcome rétropéritonéal	2	
		120
— Fibromes envahissants, dermatofibromes	13	} 32
— Fibromes, fibromes récidivants	10	
— Fibromyxome	8	
— Fibrome rétropéritonéal	1	
— Histiocytofibrome	2	
— Histiocytome	99	
— Histiocytoxanthome	12	
— Rhabdomyome granuleux	9	
— Léiomyome		
— Angiome, péricytome	95	
— Angiomyoneurolipome	5	
— Angiofibrome	12	
— Angiohistiocytome	5	
— Lipome, lipofibrome	92	
— Lymphangiome	13	
— Synoviome	1	
— Tumeur à myélopaxes des gaines tendineuses.	14	
— Myxome	1	
		392
<i>Total :</i>		512

Ce travail se limite donc aux 70 tumeurs relevées aux extrémités chez l'enfant et l'adulte.

Mais il faut considérer, qu'en nombre absolu, nous sommes en retrait de la réalité, puisque nous avons écarté systématiquement les cas sans dossier complet ou sans certitude histologique.

Afin de pouvoir établir une comparaison possible avec les travaux de différents auteurs, nous avons fait un relevé de cinq ans (1953-1958) de toutes les tumeurs malignes puis bénignes des tissus mous, telles que nous les entendons.

Nous avons dénombré, sur un total de 512 cas, 62 tumeurs fibroblastiques (12 %), parmi lesquelles :

- 30 dans les 120 malignes (25 %);
- 32 dans les 392 bénignes (8 %) (voir *Tableau II ci-contre*).

LEGUERINAI et FERDOILLE [129], en 1957, ont relevé 28 tumeurs malignes du tissu conjonctif qui, rapportées à la mortalité globale de la même année, représentent 0,06 ‰ des 491.292 décès, soit 6 « conjonctivomes » pour 100.000 décès. Ce taux se relève à 0,3 ‰ si l'on ne considère que les 83.588 décès imputables au cancer.

Les « fibrosarcomes » constituent :

- Pour eux, 3,47 % des tumeurs conjonctives malignes.
- Pour PACK et ARIEL [162], 5,4 % des tumeurs des tissus somatiques mous parmi lesquelles ils incluent les tissus lymphatiques, réticulo-endothélial, nerveux périphérique, ostéo-cartilagineux.
- Pour BRINDLEY, PHILIPS, FERNANDEZ [38], 0,19 ‰ des cancers aux U.S.A., soit 2 cas environ pour 100.000 sujets, tandis que MEYERDING, BRODERS, HARGRAVE [142] rapportent 1 cas pour 4.000 néoplasmes (0,25 ‰).

Il est évident que les centres spécialisés tels l'Institut Gustave-Roussy ou le Memorial Hospital, n'ont pas le même recrutement qu'un centre de dépistage et que les chiffres exposés ne peuvent être généralisés à tous les hôpitaux.

DONNEES GENERALES CLINIQUES

I. — ETUDE DE LA MALIGNITE DES TUMEURS

Cette étude groupe 70 tumeurs réparties en deux séries :

- a) Une première en comprend 30, toutes à malignité locale, avec :
 - 6 fibromes récidivants purs ;
 - 10 fibromes envahissants purs ;
 - 9 Darrier-Ferrand et dermatofibrome purs ;
 - 2 fibromyxomes ;
 - 3 histiocytofibromes.
- b) Une seconde en compte 40, à malignité générale, avec :
 - 31 sarcomes fibroblastiques considérés comme purs ;
 - 7 sarcomes à prédominance fibroblastique mais associés à d'autres éléments conjonctifs ;
 - 2 sarcomes fibroblastiques discutables dans le cadre des parties molles.

Les 14 tumeurs de ces deux séries ne comportant pas de diagnostic « pur » forment la base des discussions histologiques et radiologiques.

D'emblée, on peut constater que le fibrome reste relativement rare, comme l'a fait remarquer STROUT [201], que le fibrome envahissant et le Darrier-Ferrand se retrouvent aux membres plus fréquemment qu'il n'est admis en général, que le sarcome fibroblastique apparaît plus fréquent que l'ensemble des tumeurs à malignité locale (voir Tableaux III et IV).

TOTAL aux 2 membres des tumeurs à malignité locale	REPARTITION au niveau de chaque membre			LOCALISATIONS aux membres	Chez l'homme (H)	Chez la femme (F)	Chez les deux			
	Nombre	% du total aux 2 membres					Nombre	% du total au seul membre	% du total aux 2 membres	
		H	F							
Membre supérieur	13	43,3 %		Epaule+tracine HS	5	1	6 (2 DF 2 FE 2 F)	# 46 %	20 %	
	9	4	50 %	Bras	2	2	4 (2 HF 1 FE 1 DE)	30,7 %	13,3 %	
			# 69 %	Avant-bras	2	0	2 (1 DF 1 DE)	15,3 %	6,6 %	
			du nombre de T. au membre supérieur	0	1	1 (1 FH)	7,6 %	3,3 %		
Membre inférieur	17	56,6 %		Fesse+tracine MI	0	1	1 (1 FE)	5,8 %	3,3 %	
	9			Cuisse	3	5	8 (4 F 3 FE 1 DF)	47 %	26,6 %	
	8			Jambe	5	2	7 (3 DF 2 FE 1 FH 1 HF)	# 41 %	23,3 %	
				Pied	1	0	1 (1 FE)	5,8 %	3,3 %	
	18	12	60 %							
30										

TABLEAU III

Répartition des tumeurs à malignité locale selon la localisation et le sexe.

HM : Fibromyxome
F : Fibrome récidivant
HF : Histiocytofibrome

DF : Darrier-Ferrand
DE : Dermato-fibrome
FE : Fibrome envahissant

H = Homme
F = Femme
T = Tumeurs

TOTAL aux 2 membres des tumeurs à malignité générale	REPARTITION au niveau de chaque membre			LOCALISATIONS aux membres	Chez l'homme	Chez la femme	Chez les deux		
	Nombre		% du total aux 2 membres				Nombre	% du total au seul membre	% du total aux 2 membres
	H	F							
Membre supérieur	16		40 %	Epaule+tracine MS	3	0	3	18,7 %	7,5 %
		H		Bras	2	4	6	37,5 %	15 %
				Avant-bras	5	2	7	43,7 %	17,5 %
	10	6		Main	0	0	0	0	0
				du nombre de T. au membre supérieur					
Membre inférieur	24		60 %	Fesse+tracine MI	4	2	6	25 %	15 %
		H		Cuisse	3	4	7	29,1 %	17,5 %
				Jambe	6	1	7	29,1 %	17,5 %
	16	8		Pied	3	1	4	16,6 %	10 %
				du nombre de T. au membre inférieur					
	26	14							

TABLEAU IV

Répartition des tumeurs à malignité générale selon
la localisation et le sexe.

II. — REPARTITION SELON L'AGE ET LE SEXE

Les tumeurs fibroblastiques surviennent à tout âge et le sexe importe peu (voir Tableaux V et VI).

- Le sexe masculin tient la place prépondérante tant pour les tumeurs à malignité locale, comme le notait HOFFMANN [110] notamment en ce qui concerne le dermatofibrome, que pour les sarcomes fibroblastiques eux-mêmes.

MEYERDING, BRODERS, HARGRAVE [142] et WILSON [240] ont trouvé aussi une incidence plus large chez les hommes, contrairement à BRINDLEY, PHILIPS, FERNANDEZ [38], à PACK et ARIEL [162], à HELLER et SIEBER [109], enfin à STOUT [202].

- Mais :

- 1) L'âge moyen de survenue des tumeurs à malignité locale (26 ans) apparaît plus précoce que celui des tumeurs à malignité générale (41 ans) (voir *Tableaux V et VI*).

- 2) Les unes comme les autres apparaissent à tout âge, d'autant plus tôt que le sujet est plus jeune, pour les tumeurs à malignité locale (avec un maximum de fréquence entre 0 et 15 ans pour le fibrome envahissant), tandis que le sarcome fibroblastique présente deux maxima de fréquence, entre 15-30 ans d'une part et 60-75 ans d'autre part.

- 3) Enfin, les hommes en sont atteints plus tôt que les femmes dans l'ensemble :

— 22 contre 31 ans pour les premières ;

— 36 contre 45 ans pour les sarcomes fibroblastiques.

- 4) Ces chiffres se rapprochent de ceux présentés par PACK et ARIEL [162]. L'âge moyen est de 44,3 ans pour le dermatofibrome et 39,4 ans pour le sarcome fibroblastique, alors que ceux de BRINDLEY, PHILIPS, FERNANDEZ [38] voisinent 55 ans comme ceux de LEGUERRAIS et FERDOILLE [129].

III. — REPARTITION SELON LA LOCALISATION

La localisation préférentielle reste, dans nos deux séries, le membre inférieur, ce qui se comprend facilement, le conjonctif se trouvant en plus grande abondance à ce niveau.

TABLEAU V

Répartition suivant l'âge
pour les tumeurs à malignité locale

AGE MOYEN : 26 ans le plus jeune : 0 le plus vieux : 63		REPARTITION par quinzaine d'années du Nombre de tumeurs					FIBROME		FIBROME ENVAHISSANT		DARRIER- FERRAND		DERMATO- FIBROME		FIBROMYXOME		HISTIO- CYTOFIBROME			
		Age	H	% du total des T.(30)	F	% du total des T.(30)	H	F	H	F	H	F	H	F	H	F	H	F		
H (Homme)	F (Femme)	22 ans	31 ans	0-14	7	23,3 %	3	10 %	1	0	4	2	2	0	0	0	0	0	0	1
				15-29	4	13,3 %	3	10 %	2	1	1	1	0	0	1	0	0	0	0	1
				30-44	5	16,6 %	3	10 %	1	1	1	1	2	0	1	0	0	0	0	1
				45-59	2	6,6 %	2	6,6 %	0	0	0	0	1	1	0	0	1	1	0	0
				60-74	0	0	1	3,3 %	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0
					18	59,9 %	12	40 %	4	2	6	4	5	2	2	0	1	1	0	3
TOTAL DES TUMEURS						30		Nombre du total	6		10		7		2		2		3	
								Pourcentage	20 %		33,3 %		23,3 %		6,7 %		6,7 %		10 %	

TABLEAU VI

Répartition suivant l'âge
pour les tumeurs à malignité générale

Age moyen : 41 ans le plus jeune : 15 j. le plus vieux : 70 a.		REPARTITION PAR QUINZAINE du Nombre de tumeurs				
H (Homme)	F (Femme)	Age	H	% du total des tumeurs (40)	F	% du total des tumeurs (40)
36 a.	45 a. $\frac{1}{2}$	0 - 14	4	10 %	1	2,5 %
		15 - 29	6	15 %	4	10 %
		30 - 44	6	15 %	1	2,5 %
		45 - 59	6	15 %	2	5 %
		60 - 74	4	10 %	6	15 %
			26	65 %	14	35 %

a) Les tumeurs à malignité locale apparaissent chez la femme plus fréquemment au membre inférieur qu'au membre supérieur avec, par ordre de prédilection, la cuisse puis la jambe et le bras (voir *Tableau III*).

Aucune préférence n'existe chez l'homme dont les deux membres en sont aussi fréquemment atteints (jambe et épaule en particulier).

b) Les tumeurs à malignité générale apparaissent plus volontiers sur un segment de membre proximal chez la femme (bras puis cuisse) (voir *Tableau IV*), sur les segments distaux chez l'homme (avant-bras, jambe).

Dans leurs différentes communications :

— MEYERDING [142] mentionne 66 % d'atteinte au membre inférieur pour le sarcome fibroblastique.

— BRINDLEY [38], 61 %.

— PACK [162], 31 % seulement (l'épaule ayant été le plus souvent intéressée par ses malades).

— PEARMAN [169] et PACK [162], pour les fibromes envahissants comme pour les dermatofibromes, ont aussi noté cette prédilection à la cuisse.

IV. — FACTEURS ETIOLOGIQUES ANTECEDENTS

1) CONCORDANCE FAMILIALE OU HEREDITAIRE

« Le fait que ces tumeurs se retrouvent à tous les âges de la vie mais plus volontiers chez le jeune enfant et même au moment de la naissance, ne pouvait manquer d'intéresser les cancérologues. » (CARCASSONNE [46].)

Un Darrier-Ferrand, 3 fibromes envahissants, 1 sarcome fibroblastique ont été diagnostiqués dans la toute première enfance (avant 18 mois).

Il fallait donc essayer de déterminer la part du facteur héréditaire : 7 fois des antécédents familiaux ou collatéraux cancéreux ont été retrouvés pour :

— 1 fibrome ;

— 1 fibrome envahissant ;

— 5 sarcomes fibroblastiques.

Mais, parmi eux, jamais nous n'avons noté de tumeurs fibroblastiques identiques à celles qui touchaient le patient en cause, mais plutôt des cancers digestifs (2 cas), mammaire (1 cas), thyroïdien

(1 cas), rénal (1 cas). Les frères et la sœur d'un seul enfant atteint de fibrome envahissant présentèrent des tumeurs cliniquement analogues.

Dans la littérature, jamais nous n'avions relevé de tels faits, bien que PACK [162] et MEYERDING [112] aient suggéré la possibilité d'un rapport congénital à propos d'un de leurs cas.

Mais il semble précoce, cependant, de soulever l'hypothèse d'un lien d'hérédité. Le syndrome de Gardnes, associant une polypose avec une tumeur fibreuse des parties molles n'a jamais été mentionné.

Différentes hypothèses, sur l'étiologie et la pathogénèse de ces tumeurs ont été soulevées à partir de leur constatation chez le nouveau-né. WILLIS [237] a indiqué que la genèse de certaines d'entre elles était liée à la chimie des organisateurs ou aux hormones de croissance qui déterminent le type de développement. Les erreurs chimiques localisées dans l'embryon pourraient être responsables de la formation des sarcomes des parties molles; le tissu fibreux anormal serait dû aux malformations de la substance de base d'où les fibres sont produites.

Pour PACK [162], il existerait une vieillisse sélective de certains tissus qui verraient leur maturité accélérée à un âge donné de l'individu.

2) TRAUMATISME

Il est très fréquent que le malade accuse un traumatisme à l'origine de son affection.

Ainsi, pour chacune des variétés tumorales de la première série, il a été mentionné, au moins une fois, l'existence d'une contusion certaine; pour le fibrome envahissant, par exemple, la tumeur s'est développée sur cicatrice d'éclat d'obus; deux fois, par contre, des accidents discutables ont été éliminés afin de rester plus objectif.

Dans la deuxième série:

- 10 dossiers comportent l'annotation d'un traumatisme net, toujours fermé;
- 3 d'un accident dont la relation avec le développement d'un sarcome fibroblastique reste douteux (la notion d'une injection intra-musculaire, paraît en effet difficile à retenir bien que le cas ait été déjà cité) HARBITZ [106].

Afin d'éviter les excès, il faut exiger, pour affirmer cette relation de cause à effet:

- que l'accident soit authentique et prouvé (contusion ouverte ou fermée);
- qu'il ait porté sur la région intéressée;

- que cette région ait été indemne précédemment ;
- qu'il existe un rapport chronologique entre le traumatisme et l'apparition de la tumeur ;
- que le diagnostic établisse avec certitude le caractère néoplasique de cette tumeur.

Il ne semble pas que le facteur quantitatif doive intervenir, de même que le caractère unique ou multiple de l'accident. Sinon, certaines professions pourraient ainsi prédisposer davantage au développement de tumeurs fibroblastiques, notamment celles qui exposent à de nombreux petits traumatismes répétés. La coïncidence de telles lésions parmi nos observations, l'une à la cuisse constamment heurtée par un joueur d'accordéon professionnel, l'autre au pied fréquemment blessé par un brancard chez un ambulancier, en apporte une possible confirmation. Mais il faut rester très réservé, en cette matière,

« certaines de ces tumeurs reconnues à l'occasion d'un traumatisme, pouvaient très bien exister auparavant sous une forme plus ou moins latente et la contusion, dont le rôle n'est pas négligeable, semble bien n'être que le stimulus qui a déclenché une poussée évolutive » (LEGUERINAI [129]).

HOFFMANN [110] insiste sur l'origine traumatique du dermatofibrome, mais nous pensons qu'elle reste très discutable, comme d'ailleurs les différentes autres théories émises à son sujet : parasitaire (DARRIER), mammogénique (KUZNINSKY), neurogénique (MOSTO), angiomateuse (GROSS et WOLBACH).

PACK [162] insiste sur l'absence de cause traumatique réelle des fibromes envahissants contrairement à BARBIN, KERNEIS et FERRON [11] qui se font les défenseurs de la théorie mécanique, parlant même d'équivalent musculaire d'un cal exubérant à propos du processus de réparation post-traumatique.

Par contre, STOUT [202] mentionne une proportion de 25 % de relation entre l'accident et le développement de sarcome fibroblastique ; MEYERDING [142], 11,2 % ; BRINDLEY [38], 6,7 % ; EWING [76], de son côté, ne donne aucune conclusion à ce sujet.

Jamais nous n'avons rencontré de tumeurs fibroblastiques développées sur brûlure comme le mentionne FLEMING ou STOUT [201], ou sur ulcère variqueux comme le mentionne EWING [76].

3) CONSIDERATIONS DIVERSES

Cependant, il nous semble que l'on doive envisager la notion de traumatisme d'une manière plus large et comprendre aussi toute agression, non seulement accidentelle, mais chirurgicale ou radiothérapique.

• LES CICATRICES D'INTERVENTION

Nous en avons deux exemples :

- le sarcome du Scarpa survenu onze ans après cure de hernie ;
- le cas de CALVET, BUSSE, DAVY [43] d'un fibrome récidivant qui avait été hospitalisé à l'Institut Gustave-Roussy en octobre 1953, pour traitement par moutarde azotée. Ces auteurs posent bien la question de savoir si les interventions itératives ne représentent pas autant de traumatismes et ne jouent pas un rôle dans l'apparition des récides successives. Pourquoi, à partir de là, de pas entrevoir l'effet nocif de toute biopsie ? Par les remaniements architecturaux et inflammatoires qu'elle entraîne, ne peut-elle favoriser l'éclosion d'un processus à malignité accrue ? Et ne doit-elle être suivie très rapidement, sinon immédiatement d'une thérapeutique adéquate ?

• LA RADIOTHÉRAPIE

Nos deux cas concernant le développement d'un sarcome fibroblastique après irradiation démontrent bien qu'elle représente, à cet égard, un traumatisme de plus :

- l'un, concernait un rhumatisme psoriasique (les doses n'ont jamais été appréciées mais l'éclosion de la tumeur coïncide avec le champ irradié) ;
- l'autre, une « récurrence » sur cicatrice d'exérèse de chondrome du péroné, largement irradié. Le compte rendu histologique mentionne : « Sarcome fibroblastique remanié probablement sous l'influence de rayons X. Cette évolution fibroblastique indique une fois de plus, la plasticité des tumeurs mésenchymateuses. »

WILSON et BRUNSCHWIG [239], STOUT [204], PETIT, CHAMNESS et ACKERMAN [171], STEWART et PENDERGRAST [200], ZEITLER [242] insistent d'ailleurs largement sur les dangers que semble devoir comporter toute radiothérapie, d'autant plus à redouter qu'elle est plus importante.

IV) Enfin, parmi les facteurs étiologiques, il ne faut pas oublier de souligner la transformation possible de certaines tumeurs, tel que le suggère ce cas de « sarcome fibroblastique avec beaucoup de zone scléreuse laissant supposer qu'il s'agit là d'une tumeur développée sur un Darrier-Ferrand ». Il s'agissait d'une récurrence rapidement développée après l'ablation chirurgicale d'une tumeur apparue un an auparavant, à la jambe, bien limitée, arrondie, saillante et dont l'histologie a confirmé ce diagnostic.

PACK [162] rapporte des cas de sarcomes fibroblastiques apparus sur myosite fibreuse progressive et myosite ossifiante.

Mais nous ne pouvons tirer aucune conclusion quant à l'incidence de la race, de la nationalité, des affections présentées par ces sujets dont 1 tuberculose, 1 rhumatisme articulaire aigu, 1 rhumatisme psoriasique (la première après la découverte de la tumeur, les deux autres avant).

Il en va de même des fluctuations tumorales notées au moment des épisodes génitaux chez deux femmes atteintes de sarcome fibroblastique. Aucun facteur endocrinien ne peut être retenu, même pour les fibromes envahissants, contrairement à l'opinion de BARBIN [11] qui consacra son étude, il est vrai, à leur localisation abdominale.

Aucune parasitose, aucune spécificité n'ont été relevées.

Trois diabètes, enfin, semblent avoir été aggravés ou tout au moins difficiles à équilibrer, chez 3 patients traités pour tumeurs à malignité générale avec épisodes fébriles ; SARIC et LAUMONIER [185] avaient déjà été frappés de cette coïncidence.

SYMPTOMATOLOGIE

I. — CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Si les circonstances de découverte sont assez univoques :

— soit que le patient se soit alarmé de lui-même ;

— soit qu'un examen médical l'ait averti de son état ;

si toutes les tumeurs fibroblastiques possèdent les mêmes symptômes, d'ailleurs bien succincts puisqu'ils se résument, dans tous nos cas, à l'existence d'une tuméfaction avec ou sans douleur, quelques caractères particuliers permettent, dans une certaine mesure, de soupçonner leur type et méritent d'être mentionnés.

1) POUR LES TUMEURS A MALIGNITE LOCALE

• LA MORPHOLOGIE DU SEGMENT DE MEMBRE INTÉRESSÉ

Les fibromes qui récidiveront après exérèse sont fixés et situés profondément en général (12 fois sur 16). Les saillies et les dépressions disparaissent alors et la région apparaît distendue, mais la peau reste mobilisable et n'est pas inflammatoire, en général. Ils peuvent atteindre des dimensions considérables avant d'attirer l'attention. Parmi les descriptions retrouvées, la masse la plus volumineuse concernait un fibrome envahissant de l'épaule comparable à une tête de nourrisson, avec un certain degré d'impotence fonctionnelle du bras.

Le dermatofibrome de Darrier-Ferrand apparaît plus volontiers sous l'aspect d'un ou plusieurs nodules (3×3 cm en moyenne), superficiels et mobiles, épars ou confluent sur un placard induré comme le notent six des sept dossiers. Après une période variable, le développement semble devenir plus rapide pour atteindre, parfois, des dimensions importantes (13×12 cm) d'autant plus gênantes



FIGURE 1: Tumeur conjonctive maligne des parties molles du coude. Fibrome récidivant



FIGURE 2: Tumeur conjonctive maligne des parties molles du pied. Fibrome envahissant.

que la peau qui les recouvre et qui y est toujours adhérente s'amincit et devient rougeâtre. Le moindre traumatisme va pouvoir provoquer :

— une ecchymose (2 cas);

— une ulcération (2 cas) qui peut saigner avec éclosion d'une masse tomentueuse.

• LA CHRONOLOGIE DE LA DOULEUR

— 4 dossiers mentionnent la précession de la douleur à la découverte de la tumeur, tous 4 des fibromes dont 3 envahissants, 1 récidivant.

— 4 dossiers, au contraire, signalent un ordre d'apparition inverse : 3 se rapportent à des Darrier-Ferrand et, généralement, il s'agissait plus d'une sensation de brûlure que de la douleur sourde du fibrome.

Peut-être doit-on trouver là l'explication du fait que le délai moyen pour venir consulter soit sensiblement plus court pour le fibrome envahissant que pour le Darrier-Ferrand, la douleur incitant davantage à venir prendre l'avis d'un médecin ; 16 ans pour l'un, 33 ans pour l'autre qui, assurément, dénotent bien la lenteur classique d'évolution de ces différentes affections à évolution purement locale.

HOFFMANN [130] raconte que, pour l'un de ses patients, la tumeur, lors de son diagnostic, existait depuis 50 ans. DARRIER [62] signale un cas de 42 ans.

2) POUR LES SARCOMES FIBROBLASTIQUES

La symptomatologie n'est nullement tranchée. Cependant, dans notre série, nous avons relevé 33 cas indolores sur 40 et il est justifié d'affirmer qu'il s'agit le plus souvent d'une masse indolore, d'apparition insidieuse et très progressive, mal délimitée, recouverte d'une peau souple ; tous signes qui n'inquiètent nullement le patient.

Mais le siège exact varie d'une tumeur à l'autre et certaines, à développement profond, peuvent très bien rester indolores contrairement à ce que pense STOUT [162].

Plusieurs tumeurs peuvent apparaître soit simultanément, soit successivement (1 cas).

Cinq cas font mention de douleur précédant la tumeur (12,5 %).

PACK [162] n'en mentionne que 6,7 % et nous n'avons pas retrouvé le caractère mou de la masse mentionné par l'auteur dans ces cas. Une malade signalait une majoration des algies au moment des épisodes génitaux.

Deux cas, enfin, démontrent qu'une douleur peut accompagner ou suivre la tumeur. Jamais, comme PACK et ARIEL, nous n'avons relevé de douleurs sans présence de masse.



FIGURE 3: Tumeur conjonctive maligne des parties molles de la cuisse. Sarcome fibroblastique avec ulcération.

Parfois, la symptomatologie peut s'enrichir de signes manifestes de compression nerveuse (3 cas) : radiale pour une localisation au bras, sciatique pour 2 localisations à la fesse. Parfois, la tumeur se caractérise par un aspect vasculaire avec circulation collatérale (4 cas) ou battement perceptible (1 cas); parfois, l'ulcération progressive de la peau par frottement (8 cas) peut amener une hémorragie (2 cas).

Le diagnostic établi, en moyenne, 23 mois après l'apparition du premier symptôme, a été fait sur des tumeurs dont la taille était très variable, allant de 2×1 cm à 20×15 cm. Pour STOUT [162], le

délai moyen de diagnostic est de 24 mois. Le patient, le plus souvent, note l'apparition d'une tumeur qui reste stationnaire (29 cas) et semble s'en accommoder.

Le diagnostic des cas extrêmes a été fait : l'un après quelques mois, l'autre après 15 ans.

3) FACTEUR GENERAL COMMUN

Mais, dans tous les cas, l'état général reste excellent, sans amaigrissement, et l'examen est banal malgré le volume parfois considérable de la tumeur qui, paradoxalement, ne cause, sauf rare exception, aucune gêne fonctionnelle, aucune réaction articulaire, aucun obstacle à la circulation veineuse ou artérielle.

Nous n'avons noté d'adénopathie qu'en cas de participation inflammatoire notable lors d'ulcération par exemple ou en cas de métastase ganglionnaire.

Au terme de cette analyse, le polymorphisme étant la dominante clinique, on se doit de faire des réserves et d'insister sur le fait que tous les intermédiaires existent (PACK [162]) et que les aspects cliniques ne permettent, en aucun cas, de porter un pronostic (CAR-CASSONNE [46]).

DONNEES COMPLEMENTAIRES DIAGNOSTIQUES

La clinique restant, seule, incertaine ; devant la constatation d'une tumeur vue pour la première fois, peut-on augurer de sa nature et de son potentiel de malignité ?

I. — ETUDE RADIOGRAPHIQUE

L'étude radiographique est intéressante à pratiquer car elle peut apporter des renseignements utiles à condition de faire des clichés appropriés aux tissus mous :

« Tension basse, utilisation de films sans écran, à grain fin, emploi de localisateur, compression chaque fois qu'elle est techniquement réalisable. Des clichés à pénétration progressivement croissante permettent d'analyser les éléments voisins de la tumeur et de les dissocier. Des artifices photographiques, renforçateurs de contraste, en particulier le Logetron, simplifient considérablement la technique et permettent d'améliorer la qualité de la reproduction d'images souvent fines. » (SURMONT, ARVAY, PICARD [212]).

Les tumeurs fibroblastiques ne présentent pas de particularités radiologiques bien définies. Elles se traduisent, comme toutes les tumeurs primitives des parties molles, par une densité de tissu mou à l'endroit où la clinique a repéré la masse tumorale.

Cependant, dans le derme et le sous-derme, les dermatofibromes apparaissent superficiels, comme des plages d'opacités généralement arrondies, ovalaires ou polycycliques.

Les fibromes, outre leur aspect souvent mal systématisé, notamment pour les envahissants, peuvent infiltrer les tissus voisins en les densifiant.



FIGURE 4

Sarcome fibroblastique. Tumeur de la fesse. Deuxième récive.
Clichés standard et logetronique. Outre les deux opacités tumorales,
l'infiltration de la peau et du sous-derme apparaît bien au logetron.

Les sarcomes fibroblastiques ont souvent un contour flou, irrégulier avec un retentissement sur les éléments environnants très densifiés, difficiles à dissocier des opacités tumorales elles-mêmes : la peau est épaissie, le sous-derme perd sa transparence normale.

Mais l'examen radiologique permet surtout :

- de localiser la lésion dans les différentes couches superficielles ou profondes des tissus mous et de la limiter ;
- d'éliminer, presque à coup sûr, les tumeurs bénignes qui ne font que refouler les tissus voisins sans modifier leur architecture ;
- de soupçonner, dans certains cas, le degré de malignité. L'importance de l'infiltration péri-tumorale atteignant les régions avoisinantes, en particulier la peau épaissie et le sous-derme opaque et cloisonné en de multiples petites logettes irrégulières, représente, en l'absence de toute inflammation et de tout geste chirurgical antérieur, l'un des meilleurs signes avec l'image de calcification, bien inconstante d'ailleurs ; STOUT [162] ne l'a jamais retrouvée dans sa série de 39 cas ;
- d'objectiver la morphologie osseuse. Lorsqu'un sarcome fibroblastique provoque une compression intense, une réaction ostéopériostée avec « éburnation » corticale est toujours notée. Mais, bien souvent, la distinction d'avec un sarcome ostéogénique fibroblastique dont l'image lytique est cependant bien connue, reste aléatoire ;
- de dépister les métastases, essentiellement au niveau des poumons : ombres homogènes, à bords nets, rarement solitaires.

II. — ETUDE ANGIOGRAPHIQUE

DOS SANTOS, dès 1934, signalait l'existence d'une circulation néoplasique typique, formée d'un réseau vasculaire inextricable avec lacs sanguins et précocité d'une circulation veineuse de retour.

De nombreuses opinions, assez contradictoires, ont été émises à ce sujet, et notre étude ne pouvant s'appuyer que sur deux examens artériographiques, il semble hâtif de vouloir en tirer toute conclusion.

Cependant, les travaux de CARCASSONNE (1960) [46] ont permis de vérifier l'importance de ces lacs sanguins et la précocité du retour veineux en cas de sarcome.

Et LAGERGREN, LINDHOM, SODERBERG [125], après avoir étudié les vaisseaux des sarcomes fibroblastiques, en particulier, par diffu-

rentes techniques histo-pathologiques, microangiographiques et angiographiques, concluent que

« le degré de vascularisation concorde bien avec le degré de malignité ».

III. — DIAGNOSTIC

Est-ce une tumeur ? Est-elle fibroblastique ? Est-elle maligne ? Telles sont les trois questions que tout praticien aura à résoudre.

Même avec le recours des examens para-cliniques, le diagnostic exact reste des plus difficiles à établir.

Il est évident que toute masse tissulaire constatée aux membres doit être considérée comme une éventuelle tumeur fibroblastique à laquelle il faut savoir penser d'autant qu'on en aura noté l'apparition insidieuse, la croissance lente, le caractère asymptomatique.

La clinique comme la radiologie et l'angiographie permettent tout au plus de soupçonner une variété tumorale fibroblastique. L'âge du patient, la localisation, l'aspect de la masse et certaines déductions tirées essentiellement d'arguments de fréquence y font penser plus volontiers qu'aux autres tumeurs des parties molles.

Il est classique de dire que :

- une tumeur musculaire est mobile lorsqu'on met le muscle au repos, qu'elle est fixe lorsqu'on le fait se contracter ;
- une tumeur vasculaire est colorée, battante et d'évolution rapide (PACK [163]) ;
- une tumeur lipomateuse possède une densité radiologique plus faible et une localisation clinique plus fréquemment proximale ;
- une tumeur synoviale a un développement juxta-articulaire aux mains et aux pieds particulièrement.

Très délicats seront les diagnostics avec :

a) Les tumeurs nerveuses dont la symptomatologie neurologique n'est pas la règle et la localisation sur les axes nerveux du membre peut poser le problème de l'extension d'une tumeur fibroblastique le long des troncs nerveux périphériques. Six cas témoignent de la fréquence de cette éventualité et l'acte thérapeutique peut en être grandement influencé, obligeant même à l'abandon d'une exérèse totale, afin de garder l'intégrité nerveuse. BARBER, COVENTRY et MAC DONALD [10] ont bien étudié l'inter-action des nerfs et des sarcomes des parties molles et montré leur habituelle invasion limitée d'ailleurs au tissu conjonctif de la gaine, invasion qui peut s'étendre le long de celle-ci.

b) Les tumeurs osseuses ; certes plus dures et adhérentes, classiquement ; mais apprécier l'origine exacte de certains sarcomes fibroblastiques représente la plus grosse difficulté diagnostique lorsqu'il existe un remaniement radiologique osseux. Si 3 de nos cas présentaient une image osseuse apparemment réactionnelle, 2 autres laissent subsister un doute quant à l'origine exacte du sarcome fibroblastique et, d'office, nous les avons rangés à la fin des cas considérés comme diagnostics fibroblastiques non tranchés ou associés :

- l'un d'eux concernait un sarcome fibroblastique du bras, dur, bosselé et saillant avec : image de décalcification de la diaphyse humérale ; zone de condensation osseuse de l'épiphyse supérieure ; amincissement sans rupture évidente de la corticale externe ;
- l'autre, un sarcome fibroblastique volumineux de l'avant-bras avec « érosion du radius et moins importante du cubitus ». GESCHICKTER [91], à ce sujet, estime que de nombreux sarcomes osseux résultent de la propagation d'une tumeur des parties molles. STOUT [203] reste, lui, très réservé.

IV. — NECESSITE DE LA BIOPSIE

En fait, seul l'examen histologique permet d'affermir le diagnostic mais leur origine même reste souvent difficile à déterminer complètement. C'est dire la nécessité d'un *prélèvement suffisamment important* et d'une discussion des coordonnées cliniques pour apporter toute facilité au spécialiste.

Notre étude démontre clairement que sa technique doit être rigoureuse. Toute biopsie pré-opératoire (10 cas) s'accompagne d'un risque d'ensemencement quasi certain, comme le prouve la constatation de métastases chez tous les malades où le prélèvement avait précédé l'acte thérapeutique définitif. Celles-ci surviennent d'ailleurs d'autant plus rapidement que le délai écoulé entre l'un et l'autre est plus long.

PACK et ARIEL [163] insistent sur le fait que le danger

« d'embolie tumorale est d'autant plus grand que la tumeur possède une malignité plus accusée et que l'acte a été plus traumatisant ».

On est en droit de comparer cette technique de prélèvement à « un traumatisme de plus » et de l'éliminer.

La ponction aspiratrice présente l'avantage d'un geste plus anodin, semble-t-il, mais n'apporte souvent pas assez de tissu à l'anatomo-

pathologiste pour définir l'histogénèse de la tumeur. Tout au plus peut-on affirmer sa malignité réelle (2 cas).

Il en va de même de la drill-biopsie.

La technique la plus satisfaisante reste la biopsie-exérèse large quand elle s'avère possible.

A défaut, l'extemporane reste souhaitable mais présente l'inconvénient d'une lecture difficile.

ANATOMO-PATHOLOGIE

I. — ETUDE MACROSCOPIQUE

Quelques précisions peuvent être apportées après consultation des différents dossiers qui font mention de l'aspect microscopique, et confrontation des descriptions faites par GESCHICKTER [91], PACK [162], STOUT [203].

Les fibromes dits récidivants présentent, presque toujours, les mêmes caractères : jaunâtres, lobulés, fermes, bien limités avec plan de clivage assez bien dessiné, tranche de section peu vascularisée, semble-t-il. Le plus souvent ils sont profonds, ce qui les distingue peut-être uniquement des fibromes banaux, sous-aponévrotiques, repoussant le muscle et les éléments voisins qui restent bien individualisés. La peau demeure mobile.

Les fibromes envahissants paraissent plus rosés, durs et fibreux, parfois circonscrits, le plus souvent diffus et infiltrants, envahissant toujours les muscles et allongés selon leur axe. La section de la masse produit un crissement caractéristique et la tranche est peu vascularisée. La peau demeure mobile.

Les dermatofibromes s'individualisent par leur adhérence intime à la peau, mais non au plan profond, et par leur fermeté. Certains ne comportent qu'un foyer et sont reconnus par beaucoup comme les Darrier-Ferrand, contrairement aux Hoffmann qui groupent plusieurs nodules. La section de la tumeur est ligneuse, brillante, grisâtre à la périphérie, rouge en son centre. L'épiderme qui les recouvre est étiré et pâle. Lorsque la tumeur est très développée, la peau peut « lâcher » et une masse infectée, sanglante, rouge tomate, apparaît, molle, devenant rapidement adhérente aux muscles sous-jacents.

Les sarcomes fibroblastiques, au tout début, se présentent sous l'aspect de petits nodules qui confluent. La capsule décrite par PACK

[162] n'a été retrouvée que très rarement. Par contre, l'extension aux muscles, aux synoviales, nous a paru rapide et courante, avec œdème marqué.

À la coupe, nombreux foyers de nécrose et d'hémorragie au centre d'une tumeur dure, brillante, gris rose, à surface visqueuse. La peau en général reste libre, l'envahissement vasculaire plus rare que l'envahissement lymphatique.

Mais encore une fois, on ne saurait s'attarder sur ces données, tous les intermédiaires existant entre le fibrome banal et le sarcome le plus malin, comme l'a fait remarquer PACK [162].

« Les tumeurs les mieux encapsulées, les plus libres peuvent parfaitement être les plus malignes. » (CARCASSONNE [46].)



FIGURE 5: Tumeur conjonctive maligne ouverte avec foyer de nécrose et d'hémorragie.

Enfin, ce n'est pas de cet aspect microscopique que l'on doit conclure à une tumeur proprement fibroblastique, même si l'aspect en est évocateur.

II. — ETUDE HISTOLOGIQUE

Il est difficile de distinguer des vraies tumeurs, les « hyperplasies » qui ne représentent qu'une hyper-réaction fibroblastique en réponse à des phénomènes irritatifs.

Le Docteur VERMES, anatomo-pathologiste de l'Institut Gustave-Roussy, dont l'aide fut précieuse à cette étude, pense d'ailleurs que cette question est plutôt académique, sans intérêt véritable. Le fond commun est toujours la prolifération des fibroblastes, que cela soit dû à des phénomènes irritatifs, à une « dysgénèse » quelconque ou sans cause décelable.

Il convient de citer, toutefois, comme une formation manifestement hyperplasique et non tumorale : les *chéloïdes*. Les phénomènes irritatifs entrant en cause sont, ici, surtout d'ordre traumatique. Les facteurs individuels jouent certainement un rôle dans leur éclosion. Il s'agit de masses bien circonscrites mais non encapsulées ; leurs constituants fibrillaires, cellulaires et vasculaires sont en continuité avec les mêmes éléments du derme non chéloïdien avoisinant. Elles sont constituées par des faisceaux collagènes, souvent gonflés ou hyalinisés, plus ou moins enlacés, dans les interstices desquels on aperçoit des fibroblastes en nombre variable.

La *fibromatose* sous-cutanée pseudo-sarcomateuse de CULBERSON, ENTERLINE [60] et de STOUT [203], n'est qu'une prolifération fibroblastique particulière avec de nombreux capillaires et cellules inflammatoires en périphérie. La tendance invasive semble nette avec mitoses nombreuses, témoignant de la rapidité de croissance. Leur évolution a toujours été bénigne.

Parmi les tumeurs, on décrit classiquement tout d'abord LES FIBROMES. Il s'agit là de tumeurs à croissance exclusivement expansive ; les cellules conjonctives constitutantes sont allongées, leur noyau est ovalaire, pourvu d'un ou deux nucléoles de petites dimensions et d'une structure chromatinienne délicate. Les fibres collagènes sont disposées en fascicule primaire, secondaire... Il n'y a aucune continuité entre les cellules et les fibres ; les vaisseaux sanguins, de calibres variables, sont assez largement espacés ; ils sont formés d'un endothélium entouré par une lame argyrophile plus ou moins épaisse.

La teneur des fibromes en cellules et en fibres varie fortement d'une tumeur à l'autre et d'une région à l'autre d'une même tumeur. En général, les zones profondes sont plus riches en fibres. Certains

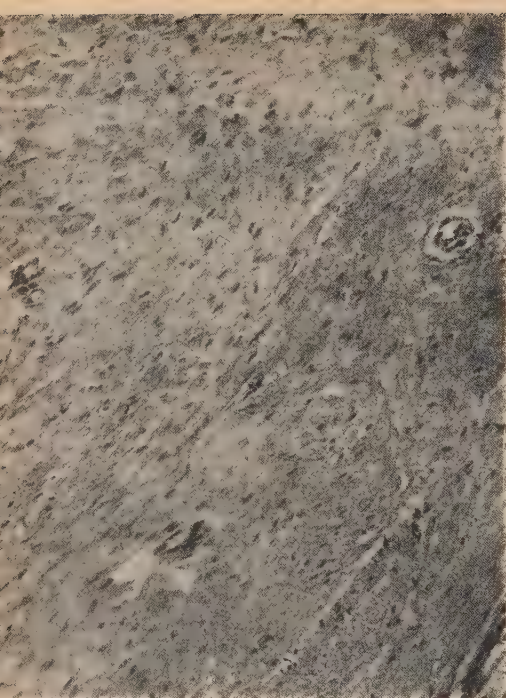


FIGURE 6 (*ci-contre*) : Fibrome
riche en collagène.

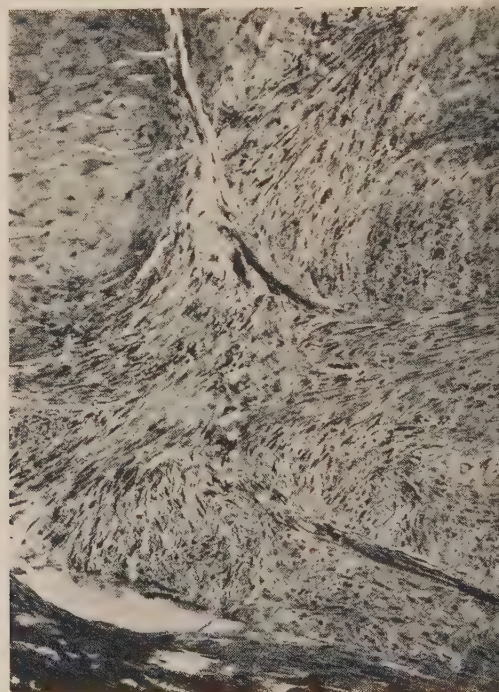


FIGURE 7 (*ci-dessus*) : Fibrome
envahissant, assez riche en
cellules.



FIGURE 8 (*ci-contre*) : Fibrome
envahissant, riche en cellules.

de ces fibromes sont susceptibles de récidiver et montrent alors une cellularité croissante et progressive avec les récidives.

LES FIBROMES ENVAHISSANTS, bien que plus fréquents à la paroi abdominale où ils s'étendent volontiers au péritoine pariétal et à l'épiploon, peuvent se rencontrer aux membres. A l'encontre des chéloïdes, ils montrent des phénomènes infiltrants et destructifs sur des espaces relativement larges parfois. Leurs dimensions peuvent être très importantes et ils infiltrer non seulement le muscle, mais s'insinuent dans les plans sous-jacents. Ils sont plus ou moins riches en cellules et en collagène; parfois, la tumeur est tellement cellulaire que les aspects histologiques ressemblent étroitement à ceux d'un sarcome fibroblastique bien différencié. On observe rarement des zones myxoïdes et kystiques.

Ces tumeurs récidivent assez fréquemment.

(Il semble opportun de mentionner ici certaines *fibroses palmaires* [parfois associées à une contracture de Dupuytren] et plantaires dont le tissu fibroblastique plus ou moins cellulaire infiltre les fascias. Ces tumeurs récidivent assez fréquemment.)

Parmi les tumeurs à localisation dermique, il faut citer tout d'abord LES DERMATOFIBROMES. Leur structure histologique est caractérisée par la présence de fibroblastes, d'histiocytes et de fibres plus ou moins entrelacées; parfois, on observe des dispositions « étoilées ». La richesse en cellules ainsi que la vascularisation varient à l'extrême. On peut noter parfois des cellules xanthomateuses et multinucléées ainsi que de l'hémosidérine. Quand la majorité des cellules est d'ordre fibroblastique, l'appellation « dermatofibrome » est préférable peut-être à « histiocytome ». Mais l'aspect est parfois remanié et difficile à distinguer.

LES DERMATOFIBROMES RÉCIDIVANTS PROGRESSIFS de *Darrier-Ferrand* (dermato-fibrosarcomes récidivants protubérants de Hoffmann) sont des tumeurs histogénétiquement apparentées aux précédentes. Elles diffèrent d'elles par une taille plus importante, par leur plus grande richesse en cellules et par une tendance à infiltrer les tissus avoisinants et à récidiver. Ces tumeurs ne peuvent pas être distinguées histologiquement des variantes très cellulaires des tumeurs du groupe précédent. MASSON [141] insiste cependant sur la structure « lamellaire » observée sur une étendue plus ou moins importante dans de telles tumeurs, DARRIER [62] sur l'extrême fréquence des « lacunes sanguines ». La très grande majorité de telles lésions ne métastase jamais.

LES SARCOMES FIBROBLASTIQUES se rencontrent évidemment comme le tissu conjonctif lui-même, dans n'importe quelle partie de l'orga-

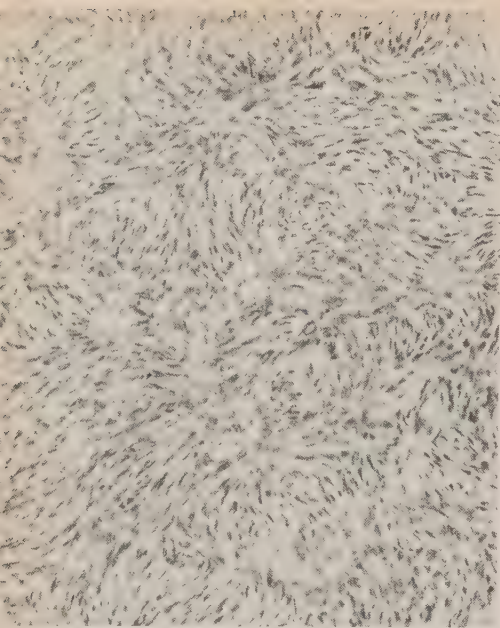


FIGURE 9 (*ci-contre*) :
Darrier-Ferrand

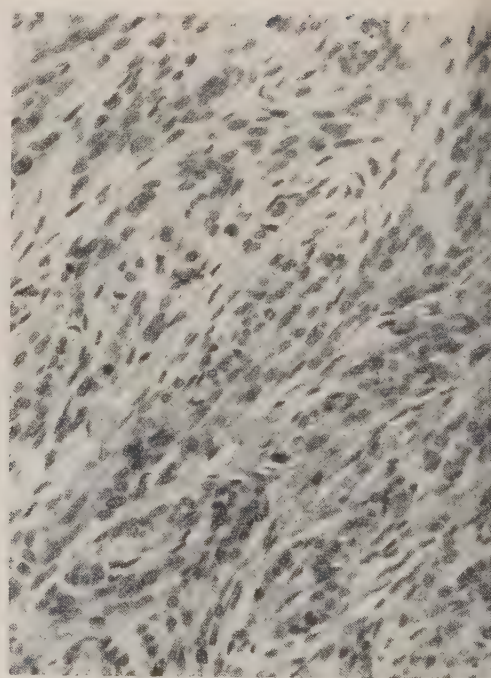


FIGURE 10 (*ci-dessus*) : Sarcome
fibroblastique, assez riche en
collagène.

FIGURE 11 (*ci-contre*) : Sarcome
fibroblastique, très riche en cel-
lules, avec anomalies nucléaires
et mitoses.

nisme. La présence de tumeurs « satellites » au voisinage immédiat de la tumeur principale pourrait indiquer une origine multicentrique de ces néoplasmes.

La masse tumorale n'est pas encapsulée et présente une tendance envahissante plus ou moins accusée. En règle générale, les cellules sont allongées, fusiformes, de dimensions très variables et les noyaux ovalaires contiennent une quantité de chromatine assez abondante, à structure plutôt « grossière ». Les mitoses sont plus ou moins nombreuses.

Entre les cellules existent des fibres sinueuses ou rectilignes, soit réticulinique et isolées, soit collagènes pouvant alors se grouper en faisceaux plus ou moins épais et plus ou moins orientés. Elles semblent être indépendantes des cellules.

Les vaisseaux sanguins sont de dimensions variables, souvent nombreux. Il s'agit soit de vaisseaux régionaux englobés par la tumeur, soit appartenant au néoplasme même. Les noyaux de leur endothélium sont parfois atypiques ; leur rupture est fréquente avec des hémorragies et des nécroses consécutives plus ou moins étendues. La paroi de certains capillaires est formée par des cellules du tissu tumoral même.

On peut établir avec STOUT [201] deux catégories de sarcomes fibroblastiques : différencié et indifférencié. Mais cette division est arbitraire et n'implique nullement deux types distincts de néoplasme.

Dans les formes bien différenciées, les cellules et leur noyau sont plus allongés et les mitoses sont rares ou absentes. Dans les formes indifférenciées, prolifératives, les cellules sont plus courtes et le noyau ovalaire ou elliptique. L'architecture y est plus ou moins désordonnée et les mitoses assez fréquentes et même nombreuses ; elles sont parfois atypiques. On peut observer également quelques cellules géantes uni ou multi-nucléées. En général, le degré de la différenciation va de pair avec la quantité de fibres et est inversement proportionnel avec la richesse en cellules. Les formes différenciées ne métastasent que rarement à l'encontre de la forme indifférenciée.

La malignité ou la bénignité d'une tumeur résulte de l'inter-action de celle-ci et de l'organisme. C'est une notion biologique à sens pronostique.

La transposition de cette notion de malignité ou de bénignité, sur le plan histologique, est basée sur la statistique : certaines images observées coïncidant, avec un certain comportement biologique, pour une fréquence suffisante.

Malheureusement, l'étude d'un nombre relativement élevé de tumeurs fibroblastiques montre des images de transition et MASSON [141] dit, à juste titre,

qu'« entre les fibromes les plus caractéristiques et les sarcomes les plus indiscutables, il y a toutes les formes intermédiaires. On peut souvent affirmer la malignité de certaines tumeurs conjonctives d'après leur caractère histologique. Affirmer la bénignité des autres est beaucoup plus hasardeux. »

De ce fait, dans de nombreux cas, l'appréciation des images histologiques observées est malaisée.

De plus, le comportement structural et évolutif des tumeurs fibroblastiques est influencé par le siège. Ainsi, à richesse de cellules égale, une tumeur cutanée a un pronostic histologique plus favorable que celle située dans les tissus plus profonds des membres.

Malgré cela, des classifications histologiques ont été tentées en vue de déterminer leur comportement biologique futur. Elles sont basées sur l'abondance des cellules et des fibres, sur l'importance et la fréquence des anomalies cytologiques, en particulier nucléaires, sur la présence plus ou moins nombreuse de mitoses et éventuellement de cellules géantes en attachant, selon les auteurs, une importance variable à ces facteurs (QUICK et CUTLER, 1927; GRYNFELT, 1929; PUSCH, 1931; STEWART et COPELAND, 1931; FRENCH, 1932 [87]; GESCHICKTER et LEWIS, 1933 [91]; BRODERS, HARGRAVE et MEYERDING, 1939 [39]; SALTZMAN, 1950...).

BRODERS [39] et ses collaborateurs ont distingué trois types de tumeurs : les types fibreux, fibro-cellulaire et cellulaire. Chaque type comportait quatre degrés de malignité croissante en fonction du nombre des mitoses et des cellules géantes.

Le groupe 1 présentait le moins de mitoses, le groupe 4 le plus de mitoses et de cellules géantes ; les groupes 2 et 3 étaient intermédiaires.

Le degré de malignité paraissait proportionnel au nombre de mitoses et de cellules géantes dans les tumeurs dites fibreuses et fibro-cellulaires à l'encontre des tumeurs dites cellulaires.

Dans les tumeurs à cellules indifférenciées et à faible fibrillogénèse, le nombre de mitoses et de cellules géantes ne paraissait donc pas avoir une valeur pronostique.

A l'Institut Gustave-Roussy, pendant de longues années, la classification suivante a été utilisée, en se basant sur la quantité relative des cellules et des fibres, en tenant compte évidemment aussi des notions cytologiques = fibrome — fibrome envahissant — fibrosar-

come — sarcome fibroblastique ; l'appellation fibrosarcomes s'appliquant aux tumeurs dont le comportement est intermédiaire entre fibrome envahissant et sarcome fibroblastique. Nous pensons qu'il convient d'abandonner l'utilisation du mot fibrosarcome ainsi défini d'autant plus volontiers que les Anglo-Saxons, entre autres, considèrent le fibrosarcome comme l'équivalent du sarcome fibroblastique, l'expression prêtant ainsi à la confusion.

Certaines autres « structures de dérivés mésodermiques » (PACK [162]) se trouvent associées sur la même coupe. Lorsqu'elles ne représentent pas la limite de croissance de la masse tumorale, il est vraisemblable que la tumeur fibroblastique n'est pas pure. Le polymorphisme structural est alors plus ou moins prononcé.

Nous avons inclus, dans nos séries, parmi ces tumeurs, celles dont la prédominance fibroblastique était réelle. Ainsi, il en a été de 2 sarcomes polymorphes, de 3 fibromyxosarcomes et de 2 fibromyxomes. Le mésenchymome de STOUT [202] qui ne doit pas être envisagé ici nécessite trois tissus différents issus de mésenchyme primitif.

Parfois, l'essence même de la cellule tumorale est difficile à préciser. Nous avons alors préféré à tout autre, le terme « fusiforme » pour n'exprimer que la forme générale des cellules sans avoir à nous prononcer sur leur variété réelle et exacte. Dans les deux cas où nous en avons fait usage, le contexte global laissait fortement présumer de leur origine fibroblastique.

Histologiquement, il convient de noter enfin que, sauf dans les cas extrêmes, rien ne permet de discerner un sarcome fibroblastique osseux d'un sarcome fibroblastique des parties molles. Les problèmes purement académiques qui peuvent se poser alors restent entiers. Nous en avons retenu deux exemples.

Quant à la distinction des autres tumeurs, c'est à l'aspect général de la coupe que l'on en doit la reconnaissance. Les neurinomes malins restent les moins faciles à différencier généralement des sarcomes fibroblastiques.

EVOLUTION DANS LE CADRE THERAPEUTIQUE DE CETTE ETUDE

RECIDIVES — METASTASES

I. — CONSIDERATIONS GENERALES

Considérant généralement l'évolution comme un critère du degré de malignité, il apparaissait intéressant d'en pratiquer une étude détaillée.

Le plus souvent progressive, lente, inexorable, parfois longtemps quiescente, précipitée par une cause générale inconnue, quelquefois traumatique, cette évolution, outre les complications d'ordre mécanique ou infectieuse dont elle peut s'enrichir, est dominée par la survenue de *récidives* et de *métastases*.

Les complications mécaniques ou infectieuses sont rares et apparaissent à un stade avancé. Dans ces deux séries, elles n'ont été constatées que 5 fois pour les premières (compressions nerveuses ou articulaires), 4 fois pour les secondes (ulcération avec surinfection). Un traitement avait toujours été entrepris précédemment sans qu'on puisse l'incriminer pour autant.

Les récidives ou métastases, par contre, sont fréquentes, surviennent à n'importe quel moment de l'évolution et semblent avoir une relation certaine avec la thérapeutique entreprise.

La variété tumorale, ses caractères cliniques, sa forme histologique, l'acte ou les actes thérapeutiques jouent donc un rôle principal dans l'évolution de telles tumeurs.

Afin de faire la part exacte des choses, cette étude a été scindée en chapitres différents pour chaque série.

II. — TUMEURS A MALIGNITE LOCALE

(voir *Tableau VII*)

Parmi les 30 malades qui constituent cette série :

- 15 avaient déjà été vus et traités à l'extérieur ;
- 15 pouvaient être considérés comme des sujets neufs :
 - 12 étant venus consulter d'emblée à l'Institut Gustave-Roussy ;
 - 3 n'ayant subi qu'une biopsie à minima de leur tumeur.

1) *Premier groupe* : MALADES DÉJÀ VUS ET TRAITÉS A L'EXTÉRIEUR (15)

Quatorze avaient subi une exérèse simple, le dernier, une exérèse suivie de radiothérapie.

Sur les 15, 9 récurrences (60 %) sont apparues — dont 8 après exérèse — dans un délai moyen d'environ vingt mois. Parmi ces récurrences, 4 ont été à nouveau traitées, toujours à l'extérieur :

- une, par exérèse suivie de radiothérapie ;
- une autre, par radiothérapie seule ;
- les deux dernières, par exérèse ;

toutes suivies de nouvelles récurrences.

Ces 15 malades furent adressés ensuite à l'Institut Gustave-Roussy :

- 6 pour complément thérapeutique immédiatement après l'exérèse première ;
- 9 pour avis thérapeutique, parmi lesquels :
 - 6 premières récurrences : 5 non traitées ; 1 irradiée sans succès ;
 - 2 secondes récurrences : l'une non traitée ; l'autre pour laquelle une amputation avait été pratiquée ;
 - 1 cinquième récurrence non traitée.

Aucune métastase n'est retrouvée chez ces malades.

Il semble difficile, étant donné la complexité et la diversité de ces cas, de tirer toutes déductions des thérapeutiques entreprises alors à l'Institut Gustave-Roussy. Mieux vaut, pour faire la comparaison avec les cas déjà traités, considérer le

2) *Deuxième groupe* : MALADES NEUFS (15)

- 10 ont subi une exérèse simple suivie ou non de greffe ;

HISTOLOGIE	FIBROME		FIBROME ENVAHISSANT			
Nombre et pourcentage	6	20 %	10	33,		
Age moyen	26 ans		16 ans			
Sexe	4 H	2 F	6 H	4		
Localisation	Epaule = 2	Cuisse = 4	M.S. = 3	M.I. =		
Durée depuis 1er séjour	3 ans		6 mois			
SUJETS NEUFS 15	Traitement	Ex 1	Rx + Ex 1	Ex 1	Ex + Rx 1	Ex + 1
	Récidives et leur traitement	Réc Ex Réc Ex	0	0	0	Réc Ex
Pourcentage de récidives	2 cas	1 Réc	50 %	3 cas	1 Réc	33
SUJETS déjà traités, non récidivés adressés à l'I.G.R. pour complément thérapeutique 6	Traitement à l'extérieur	1	Exérèse 1	1	Exérèse 1	1
	Complément	Rx	Rx	Rx	Rx	Cu
	Récidives et leur traitement	Réc	Réc Ex + Rx	0	0	0
Pourcentage de récidives	2 cas	2 Réc	100 %	3 cas	0 Réc	0
SUJETS déjà traités, récidivés adressés à l'I.G.R. pour traitement des récidives 9	Traitement à l'extérieur	Ex 1	Ex + Rx 1	Ex 1	Ex 1	Ex 1
	Traitement I.G.R.	Réc Rx+Ex Mét Ex Mét Ex	Réc Ex 4 Réc Ex+chim 14 Réc	Réc Rx+Ex + Rx	Réc Ex Réc Ex+ Rx	Réc Ex Réc A + Co Ex
Pourcentage de récidives	2 cas			4 cas		
Récidives	5/6	83 %	5/10	50		
Conclusions	Intérêt Rx préopératoire + exérèse large		Intérêt Rx postopératoire + exérèse très large			
Traitement						

TABLEAU VII

Clinique - Traitement - Evolution des tumeurs à malignité locale.

(traitements à l'Institut du cancer : cerclés de noir)

Ex : Exérèse
Rx : Radiothérapie
A : Amputation
Cu : Curiéthérapie

Co : Cobalt
Chim : Chimiothérapie
Réc : Récidives
Trt : Traitement

ER-FERRAND		DERMATO-FIBROME		FIBROMYOME		HISTIOCYTOFIBROME	
us = 3 2 à 1/2	23,3 %	2	6,7 %	2	6,7 %	3	10 %
	2 F	24 ans	2 F	44 ans	1 F	20 ans	3 F
	M.I. = 4	N.S. = 2	Main = 1	Jambe = 1	Bras = 1	Jambe = 2	
		5 ans	1 an			2 ans	
$\frac{Ex + Rx}{1}$	$\frac{Rx + A}{1}$	$\frac{Ex}{11}$	$\frac{Ex}{1}$	$\frac{Ex}{1}$	$\frac{Ex}{111}$		
0	0	0 0	0	0	0 0 0		
0 Réc	0 %	2 cas	0 Réc	0 %	3 cas	0 Réc	0 %
				Ex 1			
				Rx			
				0			
				1 cas	0 Réc	0 %	
Ex 1	Ex 1						
Réc	Réc						
Ex	Rx+Ex						
Réc	Réc						
Ex	Ex+Rx						
Réc							
Electro							
Réc							
Rx							
43 %		0/2	0 %	0/2	0 %	0/3	0 %
térêt Rx pré ostopératoire		Exérèse sans radiothérapie avant ou après					

- 1, une exérèse suivie de curiethérapie ;
- 2, une exérèse suivie de radiothérapie ;
- 1, une radiothérapie suivie d'exérèse ;
- 1, une radiothérapie précédant une amputation.

a) 2 malades seulement (13,3 %) ont présenté une récurrence avec un délai de survenue de trois ans et demi :

- 1 fois après exérèse suivie de nouvelle récurrence extirpée et guérie ;
- 1 fois après la curiethérapie suivant l'exérèse.

b) Aucune métastase n'a jamais été relevée non plus ici.

Certains des patients de ces deux groupes ayant subi un traitement analogue, en l'occurrence une exérèse simple (14 dans le premier, 10 dans le deuxième) et les tumeurs étant les mêmes, il semble intéressant de noter que le nombre de récurrences apparaît nettement moindre chez les sujets neufs : 1 sur 10 (10 %) contre 8 sur 14 (57 %).

Voudrait-on rester parfaitement objectif en éliminant des sujets déjà traités, ceux adressés pour récurrence, que l'on trouverait encore deux récurrences sur les 6 malades restants (33 %).

Quelles peuvent être les raisons de cette différence :

- les délais écoulés entre la biopsie et l'acte définitif interviennent peut-être dans une grande part. A l'Institut Gustave-Roussy, ils sont réduits au minimum ;
- la technique de l'exérèse elle-même reste en fait capitale.

A l'Institut, on passe toujours au large de la tumeur.

3) EVOLUTION ET TRAITEMENT D'ENSEMBLE

Reprenant toute cette étude et considérant le traitement d'ensemble effectué pour chacune des variétés de ces 30 tumeurs, en divisant :

- d'une part, les sujets neufs ;
- d'autre part, les sujets déjà traités non récidivés, adressés à l'Institut Gustave-Roussy pour complément thérapeutique ;
- enfin, les sujets déjà traités mais récidivés adressés à l'Institut Gustave-Roussy pour avis et traitement de ces récurrences ;

il apparaît que :

- le fibrome à malignité locale est très récidivant, 5 fois sur 6 (83 %), d'où sa dénomination courante, que le sujet soit neuf (1 fois sur 2) ou non (4 fois sur 4). Le seul cas qui n'a pas présenté de récurrence avait bénéficié d'une irradiation pré-opératoire suivie d'une exérèse large. Mais, en fait, il a été perdu de vue au bout de treize mois ;

- le fibrome envahissant est moins récidivant : 5 fois sur 10 (50 %) dont une seulement sur 3 pour les sujets neufs. Le fait qu'aucune récurrence ne soit retrouvée chez les sujets qui ont reçu une radiothérapie ou une curiethérapie complémentaire à l'exérèse très large reste assez évocateur de l'utilité d'une irradiation secondaire ;
- le dermatofibrome présente relativement peu de récurrence : 3 sur 7 (43 %) ; aucune chez les sujets neufs (4), une ou plusieurs par contre chez les sujets traités à l'extérieur, notamment par exérèse simple (4 récurrences consécutives chez un même malade). La radiothérapie pré et post-opératoire peut sembler bénéfique ;
- les autres tumeurs que nous avons considérées dans cette série (fibromyxome, histiocytofibrome) sont remarquables par leur absence de récurrence et la simplicité de leur traitement (exérèse simple).

PACK (162) insiste aussi sur la fréquence des récurrences du fibrome envahissant et du dermato-fibrome. Mais il fait mention de métastase notée par BEZECNY (1938), SCIACCHITANO (1935), BINKLEY (1939) au cours de l'évolution du « dermatofibrosarcome protubérant » que nous n'avons jamais noté. STOUT [203], lui-même, dans sa série de 29 cas, n'en a jamais fait état.

Ces tumeurs peuvent donc être définies par une évolution purement locale, plus ou moins récidivante, et relativement sensible à la radiothérapie comme adjuvant de la chirurgie.

III. — TUMEURS A MALIGNITE GENERALE

(voir *Tableaux VIII et IX*)

Quatre sujets seulement peuvent être considérés comme neufs, tous les autres (36) ayant déjà été traités à l'extérieur, fréquemment, longuement et de manières assez diverses.

Les problèmes qui en résultent sont complexes et leur exposé beaucoup plus délicat.

1) *Premier groupe* : SUJETS DÉJÀ TRAITÉS A L'EXTÉRIEUR (36)

Trente-cinq avaient subi un traitement réglé. Le dernier n'avait été que « biopsé ». Mais étant donné le caractère large de ce prélèvement, il nous a paru logique de le ranger dans ce groupe de malades.

TABLEAU VIII
Traitement à l'extérieur — Tumeurs à malignité générale

[illegible]

Après un premier traitement : certains sujets furent adressés d'emblée à l'I.G.R. ; d'autres développèrent des récidives ou des métastases pour lesquelles une hospitalisation à l'I.G.R. fut demandée ou, un nouveau traitement à l'extérieur fut entrepris avec récidives suivies alors à l'I.G.R.

Sur ces 35 patients, il faut mentionner que 6 d'entre eux avaient déjà subi un traitement sans histologie préalable. La biopsie, en fait, ne fut pratiquée qu'à l'Institut Gustave-Roussy.

Reprenant les différents traitements institués pour ces 35 tumeurs, certains faits se dégagent :

- les exérèses sont généralement suivies de récidives, qu'il y ait ou non irradiation complémentaire, ou qu'il s'agisse de la première ou de la troisième exérèse ;
- la radiothérapie entreprise semble, le plus souvent, bien incomplète et mal suivie, ce qui doit atténuer toute déduction hâtive quant à son activité.

Vingt récidives marquent l'évolution (soit 57 %) survenue en moyenne onze mois après le premier traitement institué. Leur apparition reste plus rapide après exérèse seule (cinq mois et demi) qu'après radiothérapie seule (quinze mois), mais leur fréquence est identique quel que soit le moyen thérapeutique entrepris.

Deux métastases seulement sont enregistrées :

- l'une après amputation de cuisse pratiquée un an après la découverte d'une tumeur du 1/3 inférieur de la jambe. Bien que cette première métastase pré-trapézienne ait été suivie, après exérèse, de nouvelles localisations métastatiques éparses, l'évolution ne fut mortelle qu'en douze ans durant lesquels on a relevé 7 métastases au total ;
- l'autre, après exérèses multiples pour récidives d'une tumeur du creux axillaire.

En définitive, c'est à l'occasion de ces différentes complications que les malades de ce groupe furent adressés à l'Institut Gustave-Roussy :

- 20 pour récidive ;
- 14 sans récidive, très rapidement après leur premier traitement, pour avis de complément thérapeutique ;
- 2 pour métastases.

2) *Second groupe* : LES MALADES NEUFS (4)

Deux fois, une exérèse seule fut entreprise :

- l'une sans récidive ni métastase ultérieure, vivant quatre ans après, cinq ans depuis la découverte de la lésion ;
- l'autre, dont l'évolution fut mortelle par métastase pulmonaire trois ans plus tard, alors qu'une radiothérapie et une amputation

avaient été pratiquées entre temps pour récurrence. La lésion était connue du malade depuis dix-huit ans.

Deux fois une exérèse suivie de radiothérapie fut entreprise, sans récurrence ni métastase, avec survie de sept ans pour l'un, de douze mois pour l'autre. Mais, dans le premier cas, l'évolution s'est étendue sur seize ans, tandis qu'elle fût de trois ans seulement pour l'autre, laissant entendre qu'il s'agissait d'une forme à évolution rapide.

TABLEAU IX

Evolution. Récurrences. Métastases des tumeurs à malignité générale

NOMBRE DE MALADES	RECIDIVES NOMBRE					POURCENTAGE %	Durée moyenne d'apparition des récidives depuis le 1er traitement	SURVIES à 5 ans ou plus avec récidive		SURVIES à 5 ans ou plus sans récidive	
40	26					65 % de tous les cas	10 mois	Nbre	%	Nbre	%
	1 récid.	2 récid.	3	4	5			9	34,6 % des récidives	2	7,6 % des récidives
	6	15	3	1	1				22,5 % de tous les cas		5 % de tous les c.
	Nombre moyen de récidives : 2										
	METASTASES - NOMBRE										
	17					42,5 %	34 mois	Nbre	%	Nbre	%
	13	2	1	1	3			17,5 % des métastases	8	48 % des métastases	
Pulm.	Os.	Céréb.	Gangl.	7,5 % de tous les cas				20 % de tous les c.			

3) ANALYSE D'ENSEMBLE

Il serait tentant de comparer ces deux groupes, mais :

- les cas neufs ne sont pas en nombre suffisant pour faire quelque déduction que ce soit ;
- les 36 autres cas, après avoir été suivis à l'extérieur, furent traités à l'Institut Gustave-Roussy où différents moyens furent employés, la radiothérapie le plus souvent, sans que pour cela la fréquence des récurrences ou des métastases ne change réellement.

Si bien qu'en définitive :

- l'évolution comme les thérapeutiques demeurent excessivement complexes, confuses et embrouillées ;
- les complications semblent survenir, quel que soit le moyen thérapeutique et souvent en dépit de lui ; vouloir faire un rapprochement entre la fréquence d'apparition d'une récurrence ou d'une métastase et le traitement entrepris soit à l'extérieur, soit à l'Institut Gustave-Roussy, apparaît une gageure. Mieux vaut constater l'ensemble des traitements pour chaque cas et dénombrer ensuite les malades qui présentent une complication durant le cours de l'évolution de leur sarcome fibroblastique.

Ainsi, sur nos 40 cas, on relève :

I. — 26 récurrences (65 %) apparues en moyenne dix mois après le premier traitement mis en œuvre. Certains malades n'en développent qu'une, d'autres jusqu'à 5, mais la moyenne régulière est de 3 (58 % des cas).

PACK [163] rapporte un degré de récurrence en retrait de ceux-ci dans un temps moyen de 8,6 mois, STOUT [203] 60 %, BRINDLEY [38] 54,5 % avec une période de latence de 10 mois, TAYLOR et NATHANSON [216] 40 %. Tous signalent une tendance marquée à la récurrence après tentative pour extirper la tumeur.

Certaines récurrences, deux mois après un temps chirurgical, tendraient à prouver qu'il était inadéquat et que tout le tissu atteint n'était pas enlevé (PACK [163]). Nous partageons pleinement ce point de vue : une exérèse incomplète traumatise la région, laisse sur place des éléments pour une récurrence certaine et prépare peut-être le terrain aux métastases. HARREL et WALK [108] citent le cas d'une transplantation autogène accidentelle d'un sarcome fibroblastique par contamination de cellules tumorales lors d'une greffe pédiculée, ce qui pourrait appuyer l'hypothèse qu'une récurrence peut résulter d'une auto-inoculation ou d'une implantation au moment de l'intervention.

II. — 17 métastases certaines (42 %) survenues dans un délai moyen de trente-quatre mois, sept mois généralement après le dernier traitement, ce qui est très différent des chiffres donnés par PACK [163] : 21 % des métastases dans un temps moyen de 6,6 mois.

Pour beaucoup, l'apparition de métastases représente la conséquence de l'intervention. POLLOSSON et MOULONGUET [150] estiment n'avoir jamais rencontré d'exemple de métastases de sarcomes non opérés. Nous avons l'exemple d'un sarcome fibroblastique de la cuisse

qui a métastasé un an après une irradiation simple. MEYERDING [142] et PILS ont bien démontré l'invasion des vaisseaux sanguins par le sarcome fibroblastique, et PACK [163] s'appuie sur cet argument pour affirmer que le sang est la voie habituelle de dissémination, que tout organe peut être atteint et que les poumons représentent le lieu d'élection (23 %), ce que nous avons vérifié (13 cas sur 40 = 32 %). STOUT [203] a noté des métastases multiples dans les tumeurs sous-cutanées de 2 de ces sujets atteints de sarcome fibroblastique. PACK [163] a soulevé à ce propos la question de savoir s'il ne s'agissait pas plutôt de néoplasmes distincts séparés. L'unique cas que nous avons retrouvé correspondait à une métastase.

III. — 2 évolutions locales, sans récurrence ni métastase, méritent une place à part. Elles sont marquées par une extension progressive et régulière, mortelle, inaccessibles à la chirurgie, difficilement à la radiothérapie, du fait de leur volume déjà très important lors de la première consultation et de leur situation profonde à la racine d'un membre. BRINDLEY [38] en signale un cas.

- De cette étude évolutive, rien n'apparaît bien tranché, si ce n'est :
- que ces tumeurs sont très récidivantes, souvent métastatiques, parfois extensives ;
 - que certaines s'individualisent par leur caractère purement récidivant, d'autres métastasent après comme sans récurrence ;
 - que tout traumatisme chirurgical local, insuffisamment réglé, pourrait être facteur déclenchant de récurrence.
-

PRONOSTIC

Il est capital d'apprécier l'évolution globale en fonction des données cliniques, paracliniques et thérapeutiques lorsqu'on veut établir le pronostic des tumeurs fibroblastiques malignes des membres chez l'adulte et l'enfant.

Mais encore faut-il avoir un certain recul pour évaluer objectivement les différents résultats obtenus. C'est la raison pour laquelle cette thèse ne comporte aucun des cas vus à l'Institut Gustave-Roussy après 1958.

La survie est comptée à dater du premier traitement.

SURVIE DE 5 ANS

Les données précédemment étudiées ont été reconsidérées alors, afin de préciser les facteurs qui peuvent influencer le temps de survie ou intervenir dans la cause du décès.

Et nous avons été surpris de constater, en valeur absolue, que 90 % des malades de notre première série et 27 % de ceux de la seconde série ont dépassé le stade des 5 ans.

I. — TUMEURS A MALIGNITE LOCALE (30)

(voir *Tableau VII*)

D'emblée, il faut mentionner que l'appréciation du taux de survie de ces tumeurs tient compte des 3 seuls cas qui n'ont pas atteint 5 ans, tous 3 perdus de vue en bon état local et général, l'un à 1 an, deux à 3 ans. Nos recherches pour les retrouver se sont révélées vaines.

Sinon, tous les patients ont dépassé les 5 ans, ce qui donne, en valeur relative, un pourcentage de 100 %. Deux évolutions de plus de 28 ans méritent d'être soulignées, d'autant que ces malades sont en parfaite santé : l'un présentait un dermato-fibrome, l'autre un fibrome envahissant.

On conçoit que toute survie moyenne soit ainsi impossible à évaluer au delà de 5 ans, la plupart des sujets vivant encore actuel-

lement et certains d'entre eux ayant été traités plus récemment que d'autres ne bénéficient pas d'un recul suffisant pour toute appréciation objective.

Rechercher l'influence de l'âge, du sexe, de l'aspect de la lésion ne présente guère d'intérêt : tous les cas de cette série ayant une survie supérieure à 5 ans d'une part, leur répartition dans chaque variété tumorale éparpillant par trop les conclusions pronostiques que l'on pourrait tirer de la clinique seule, d'autre part ; ceci doit rendre extrêmement circonspect quant à l'interprétation du tableau que nous avons donné dans le chapitre précédent et qui fait mention des principales caractéristiques de chacune des tumeurs (*Tableau VII*).

Il vaudrait mieux dire, en parlant des fibromes ou du dermato-fibrome, que le sexe, l'âge, la localisation n'interviennent pas dans l'appréciation pronostique. Tout au plus est-il possible d'avancer :

- que le sexe masculin :
 - que l'apparition tardive de la tumeur ;
 - que la petite taille de la tumeur ;
- correspondent avec les plus longs délais évolutifs.

Le caractère « vital » de ces tumeurs semble devoir être exclu. Une congestion cérébrale était à l'origine du seul décès enregistré d'un sujet ayant présenté un fibrome récidivant 21 ans auparavant et 4 fois récidivé. PACK [163] ne signale aucune mort parmi ses cas personnels.

L'influence des récidives sur le pronostic nous paraît plus intéressante par contre ; elles semblent dépendre de différents facteurs contrôlables.

Les récidives ne précipitent absolument pas le cours de l'évolution :

- qu'elles apparaissent uniques, immédiatement après traitement pour laisser une vie normale et prolongée ; comme le cas s'est présenté pour un malade revu 28 ans après la découverte d'un Darrier-Ferrand ;
- qu'elles se multiplient sans cesse, malgré d'innombrables thérapeutiques, sur 10 ans d'évolution comme nous avons l'exemple d'un fibrome récidivant ;
- qu'elles n'éclosent qu'après une période tranquille de plusieurs années, comme nous l'avons noté pour un autre fibrome récidivant ;
- qu'elles restent isolées à la troisième année d'une évolution de plus de 8 ans, comme nous le retrouvons pour un fibrome envahissant.

Le plus long délai évolutif sans récurrence a été retrouvé pour un Darrier-Ferrand (21 ans).

Cependant, recherchant une explication à la variabilité dans leur survenue, nous retrouvons déterminants :

1) Les caractères histologiques, propres à chaque variété tumorale, mais aussi à la richesse en collagène et en cellules qui laissent présumer de la tendance aux récurrences.

2) Le genre de traitement entrepris : exérèse dans tous les cas ; plus elle passera au large, meilleur sera le pronostic et moins la tendance à la récurrence sera prononcée.

La radiothérapie semble être l'association de choix pour apporter le maximum de garantie à l'efficacité de la thérapeutique, d'autant que les réussites d'extirpation radicale peuvent dépendre de l'anatomie de la région : pour le fibrome récidivant, en temps pré-opératoire, pour le fibrome envahissant, en temps post-opératoire, pour le dermatofibrome, en encadrant l'intervention. EWING [76] comme PACK [163] ont aussi défendu le complément radiothérapique à l'ablation, d'autant plus volontiers qu'elle est restée hasardeuse. MAC MASTER [136] a plaidé pour l'irradiation complémentaire seule, s'écartant ainsi de la conduite classiquement admise depuis TAYLOR [216] qui veut que « l'excision soit totale ».

3) Le délai écoulé avant le traitement définitif et nous avons noté que chaque fois où il apparaît court, le nombre de récurrences reste limité.

Les facteurs déterminants du pronostic se confondent avec les facteurs évolutifs, ce qui est normal puisque la vie n'est jamais menacée. Le problème pour ces tumeurs demeure relativement simple : il est purement local et de la ligne de conduite du malade comme du médecin dépendront les chances de guérison.

II. — TUMEURS A MALIGNITE GENERALE (40)

(voir *Tableaux, X, XI, XII*)

Bien différent est le pronostic de ces tumeurs. En effet, sur nos 40 cas, 11 en définitive ont dépassé le stade des 5 ans et les 4 sujets perdus de vue, étant donné la fréquence des cas mortels (25), doivent être considérés systématiquement comme morts à la date de leur disparition.

TABLEAU X

Survie en fonction de l'âge, du sexe, de la localisation, de la clinique
Tumeurs à malignité générale (sarcomes fibroblastiques)
(sarcomes fibroblastiques)

		Nombre de malades traités		Survie de 5 ans et plus		Pourcentage
AGE	0 - 14 <u>ans</u>	5		2		40 %
	15 - 29 "	10		4		40 %
	30 - 44 "	7		2		28 %
	45 - 59 "	8		1		12,5 %
	60 - 74 "	10		2		20 %
SEXE	H	26		8		30 %
	F	14		3		21 %
LOCALI- SATION	M.S.	16	segment distal	6	2	38 %
			segment proximal		4	
	M.I.	24	segment distal	5	3	20 %
			segment proximal		2	
CLINIQUE	Tumeur sans douleur	33		9		27 %
	Douleur + tumeur	5		2		40 %

TABLEAU XI

Survies en fonction du type de traitement

	Nombre de malades traités	5 ans et + à partir du 1er traitement	%	4 ans	%	3 ans	%	2 ans	%	1 an	%	moins d'un an	%
Exérèse	15	4	26,5	3	20	1	6,5	3	20	3	20	1	6,5
Radiothérapie	2	1	50									1	50
Chimie + Radiothérapie	1									1			
Radiothérapie + Radium	1									1	100		
Radiothérapie + Exérèse	2											2	100
Exérèse + Radiothérapie	13	4	39,7	3	23	3	23			3	23		
A ou D	4	2	50							1	25	1	25
Mal définis	2									1	50	1	50
TOTAL :	40	11	27,5	6	15	4	10	3	7,5	10	25	6	15

A : Amputation — D : Désarticulation

Les pourcentages ne sont donnés qu'à titre indicatif et non statistique.

Aucune réserve ne doit donc être apportée aux 27 % de survie cancérologique (au delà de 5 ans).

Quant à la survie moyenne, elle se situe aux environs de 3 ans et 7 mois pour la totalité de cette série, et de 3 ans pour l'ensemble des cas décédés.

L'analyse des cas de survie permet de vérifier l'influence de certains facteurs sur le pronostic : âge, sexe, situation et symptomatologie, cadre thérapeutique et histologie (voir *Tableau X*).

1) L'AGE

Le nombre de survie cancérologique apparaît proportionnellement supérieur durant la première moitié de la vie avec un maximum entre 0 et 30 ans, tandis que l'âge critique se situe entre 45 et 60 ans.

STOUT [208], dans son dernier article, apporte la preuve des meilleurs résultats chez l'enfant. BRINDLEY [38], dans ses travaux, avait déjà entrevu que plus l'âge avance, moins bon semble être le pronostic. Il signale cependant que le nombre de malades auxquels il se référait était trop petit pour être significatif. Dans notre série, près de la moitié des patients ont plus de 50 ans (18). Pour PACK et ARIEL [163] :

« Le degré de survie, au contraire, est supérieur aux âges extrêmes » et « le groupe entre 20 et 30 ans a le moins bon pronostic. »

2) LE SEXE

Les hommes semblent bénéficier d'un plus haut degré de survie durant 5 ans. Là, nous sommes en contradiction autant avec BRINDLEY [38] qu'avec PACK [163] ou LEGUERINAIIS [129].

3) LA SITUATION

Au membre supérieur, le taux de survie est sensiblement supérieur à celui du membre inférieur, essentiellement lorsque la tumeur atteint le segment proximal de l'un ou l'autre d'ailleurs.

En ceci, nous sommes en concordance avec MEYERDING [142] et STOUT [203], en contradiction avec PACK [163] et BRINDLEY [38].

4) LA SYMPTOMATOLOGIE

De l'aspect et la taille, on ne peut rien dire, certaines tumeurs étant très volumineuses et le délai de survie important, contrairement à d'autres petites comportant une mortalité effroyable.

La douleur peut influencer sur le pronostic, comme en fait foi le plus grand nombre de survie, toutes proportions gardées, dans les cas où elle précède l'apparition ou la découverte de la tumeur.

Car elle fait envisager le problème du délai moyen écoulé avant de venir consulter pour un traitement. En moyenne, il est de 23 mois, le maximum ayant été jusqu'à 15 ans. C'est dire l'ampleur du temps perdu.

Or, ce délai apparaît moindre chaque fois qu'une douleur a été signalée comme première manifestation, laissant entendre qu'elle amène plus volontiers à prendre conseil auprès d'un médecin qu'une tumeur indolore qui, aux dires des malades, ne les gêne vraiment pas. contrairement à ce que pensait PACK [163] à ce sujet. Pour lui, si la douleur a annoncé l'apparition du sarcome fibroblastique, c'est que la lésion devait être présente depuis un long moment dans les tissus profonds.

Quoi qu'il en soit, tout praticien se doit de pratiquer une palpation minutieuse pour découvrir une tumeur sous-jacente à une douleur qu'il y ait ou non notion de traumatisme.

Ce délai est considérablement raccourci dans les survies de 5 ans (10 mois), sauf pour 2 cas dont l'évolution s'étend sur 18 ans pour l'une, 15 ans pour l'autre, témoignant de formes lentes.

Certaines hypothèses sont-elles permises à partir de ce « temps de retard » et ne peut-on voir là une explication au meilleur pronostic des sarcomes fibroblastiques survenant chez des sujets jeunes :

- 1° Les enfants, sous la surveillance de leurs parents, sont amenés tôt au médecin.
- 2° Les hommes s'inquiètent peut-être davantage que les femmes d'une tumeur qui les gêne, plus à l'avant-bras qu'ailleurs, dans l'exercice de leur profession.

5) LE TRAITEMENT (voir *Tableau XI*)

Considérant uniquement le genre de traitement en regard du délai de survie, et tenant compte du nombre de cas se rapportant à chacun, il est intéressant de noter que les méthodes radicales (4), qu'il s'agisse d'amputation, de désarticulation précédées ou non de radiothérapie, comme la radiothérapie simple (3), ont été suivies de résultats meilleurs à 5 ans que l'exérèse suivie d'irradiation ou que l'exérèse seule.

Aucun des autres traitements (voir *tableau*) n'est suivi de survie cancérologique.

Mais ces résultats ne sont qu'apparents ou, tout au moins, ne doivent être considérés que comme tels, certains procédés comportant trop peu de cas pour permettre d'émettre tout jugement valable, d'une part ; ces procédés n'intéressent, d'autre part, que la tumeur au départ, sans tenir compte de son évolution propre.

Nous savons qu'il reste impossible, dans cette étude, de préciser le rapport qu'il peut exister entre l'un et l'autre.

Cependant, le véritable problème, ici, reste de savoir si les récides comme les métastases, leur apparition, leur nombre retentissent sur le délai de survie et dans quelle mesure.

Pour en préciser l'influence exacte, dans le cadre évolutif des sarcomes fibroblastiques, l'analyse globale et complète :

- des formes de survies de 5 ans et plus ;
- des formes sans récidence ni métastase ;
- des formes avec récidence ;
- des formes avec métastase ;

apporte des données pronostiques capitales et permet une étude comparative.

ETUDE COMPARATIVE

1) FORMES DE SURVIE DE 5 ANS ET PLUS (voir *Tableau XII*)

a) Sur les 11 cas qui la constituent :

- 9 comportent des récides qui apparaissent donc aussi fréquentes que dans les formes de survie moindre. Si elles compliquent l'évolution, elles ne semblent pas alourdir le pronostic vital, sauf exception ;
- 3 comprennent des métastases qui, moins nombreuses qu'ailleurs, tiennent donc sous leur dépendance le pronostic vital (mortelles en 2 mois 1/2 après leur diagnostic).

b) Les survies les plus longues correspondent aux méthodes thérapeutiques radicales, précédées de radiothérapie, entreprises le plus précocement :

- l'une de 10 ans, pour laquelle une amputation avait été pratiquée à l'occasion d'une première récidence d'une tumeur de l'avant-bras chez un garçon de 9 ans ;
- l'autre de 9 ans et 6 mois, pour laquelle une amputation avait été décidée d'emblée pour un sarcome fibroblastique de la jambe, chez un homme de 20 ans ;

AGE ans	TRAITEMENT PRIMITIF	RECIDIVES		MÉTASTASES	HISTOLOGIE	DÉLAI DE SURVIE	LOCALISATION
		1	2				
70	Exérèse	Exérèse	Exérèse + Rx		Sarcome fusiforme d'allure fibroblastique	5 ans Vivant sans tumeur	Cuisse
63	Exérèse + Rx	Exérèse			Sarcome fibroblastique	8 ans Vivant sans tumeur	Epaule
38	Exérèse + Rx				Sarcome fibroblastique	7 ans Décédé de sa tumeur T. locale	Fesse
38	Exérèse	Rx + D			Sarcome fibroblastique	5 ans Décédé	Bras
7	Exérèse	Rx	A		Sarcome fibroblastique plus riche en cellules	6 ans Vivant sans tumeur	Avant-bras
20	Exérèse + Rx + A	Métastases	cuisse bras	+	Sarcome fibroblastique	9 ans $\frac{1}{2}$ Décédé métastases	Jambe
25	Rx	¹ Ex métastase	² Rx ³ Rx + Ex	+	Sarcome fibroblastique	7 ans Décédé métastase	Jambe
45	Exérèse	¹ Ex	² Ex ³ Ex Rx ⁴ Ex Rx ⁵ Rx + Ex + Rx + Chim.		Fibro-myxo-liposarcome	5 ans Vivant avec tumeur	Creux axillaire
9	Exérèse + Rx	Rx + A			Fibro-myxosarcome	10 ans Perdu de vue vivant sans tumeur	Avant-bras
25	Exérèse + Rx	Rx	Rx + D		Sarcome fusiforme, fibroblastique ou musculaire	9 ans Décédé	Bras
26	Exérèse + A	sur chondrome		+	Sarcome fusiforme, fibroblastique	6 ans Vivant sans tumeur	Jambe

TABLEAU XII

Tumeurs à malignité
générale (sarcomes fi-
broblastiques). Formes
de survie de 5 ans et
plus.

- une autre de 9 ans, pour laquelle une désarticulation de l'épaule avait été entreprise lors d'une deuxième récurrence, survenue rapidement après la précédente, chez un homme de 25 ans ;
- les autres comportant trois actes chirurgicaux radicaux, mais plus tardifs ; ou des exérèses larges, dont l'une chez l'un des sujets neufs, seul cas sans métastase ni récurrence de ces formes de survie au delà de 5 ans.

c) Enfin, il convient de rapporter l'état de ces différents malades au délai de survie signalé. Ainsi, on distingue :

- 5 décès, l'un à 5 ans, 2 à 7, 2 à 9 ;
- 6 vivants, 5 sans tumeur, le dernier avec une masse semblant stabilisée.

La comparaison des autres formes vient confirmer les constatations précédentes et surtout préciser :

2) POUR LES FORMES SANS RÉCURRENCE NI MÉTASTASE (7 cas)

Qu'il s'agisse là :

- de sujets neufs pour 3 d'entre eux ;
- de sujets adressés à l'Institut Gustave-Roussy en vue d'un complément thérapeutique immédiatement après une exérèse pratiquée à l'extérieur, pour les 4 derniers. Ceci peut témoigner de la valeur du premier traitement lorsqu'il a été adéquat, d'emblée large, entrepris tôt et bien suivi, sans intervalle libre entre un premier geste et son complément éventuel, à nouveau chirurgical ou radiothérapique.

Malheureusement, il faut modérer cette déduction car, dans ce groupe, se situe :

- 3 des 4 perdus de vue de la série et il reste impossible d'affirmer qu'ils n'ont pas développé une récurrence ultérieure,
- et les 2 sujets atteints de la forme extensive locale et mortelle : les deux derniers sont vivants.

3) POUR LES FORMES AVEC RÉCURRENCES OU MÉTASTASES

Qu'elles dépendent toutes deux de certains aspects histologiques nettement cellulaires, la richesse en phénomènes anaplasiques et la pauvreté en collagène et réticuline permettant, dans une certaine mesure, de les prévoir. Certaines formes métastatiques semblent même ne pas laisser le temps d'apparaître aux récurrences.

Si PACK et ARIEL [163] arrivent à un pourcentage de 81,3 % de survie à 5 ans, c'est qu'en définitive, ils ne tiennent compte, pour leur évaluation, que des 16 malades qu'ils purent traiter et suivre correctement et complètement au Memorial sur les 39 de leur série. Ils signalent un pourcentage absolu de 59 % ; mais là encore l'évaluation ne porte que sur 22 malades, les 17 restants ayant été observés il y a trop longtemps.

Pour établir une comparaison avec nos 27 %, il faudrait considérer le nombre de leur survie par rapport au total de leurs cas, ce qui révèle un taux de 33 % (13 sur 39), très approchant de celui signalé par LEGUERINAI [129] (32,7 %). Ni l'un ni l'autre ne signalent, cependant, leurs malades perdus de vue comme des décès.

Il en va de même de la statistique rapportée par BRINDLEY [38] (63 %).

En 1938, MOULONGUET et POLLOSSON [150] notaient 13,5 % de survies de plus de 5 ans sur 119 sarcomes comprenant l'ensemble des tissus mous.

DISCUSSIONS

Ainsi, au terme de cette longue analyse, certaines déductions peuvent être tirées :

a) Contrairement aux métastases, les récidives locales ne retentissent généralement pas sur le pronostic vital (bien que deux formes locales et mortelles aient été signalées).

b) L'évolution dépend directement :

- de l'histologie ;
- du temps perdu et de l'extension ;
- de l'âge (pour le sarcome fibroblastique).

c) La conduite thérapeutique peut contrôler cette évolution dans une large part si elle est bien appliquée.

Et nous avons voulu apporter quelques notes pratiques intéressantes :

I. — L'HISTOLOGIE

Plutôt que d'envisager les tumeurs fibroblastiques des tissus mous sous une terminologie étroite et définitive, variée et variable suivant les auteurs, ne vaudrait-il pas mieux essayer, en tenant compte des points évolutifs communs relevés durant cette étude, de les incorporer dans une classification histologique plus générale.

Une telle classification ne pourra évidemment être valable :

1° Que si l'on peut admettre que la tumeur a partout des aspects sensiblement identiques ou qu'au moins elle a été étudiée sur de nombreuses coupes provenant des différentes parties de la tumeur.

2° Que si l'on se souvient de deux principes :

- les coupes ne peuvent être jugées avec les mêmes critères pour les adultes et les enfants, sauf dans les cas extrêmes ; les tumeurs, chez les enfants, comportent un pronostic général bien meilleur, notamment au-dessous de 2 ans ;
- que la différence de comportement évolutif, selon la localisation, intervient également.

Et nous proposons :

1) FIBROMES pauvres en cellules riches en collagène	}	pas de récurrence pas de métastase	}	<i>bénignité absolue</i>
2) FIBROMES un peu plus riches en cellules				
3) TUMEURS CONJONCTIVES fibroblastiques plus ou moins riches en cellules bien différenciées et en collagène	}	récurrence locale possible récurrence locale possible (plus fréquemment que le 3)	}	<i>pas de métastase malignité éventuelle strictement locale</i>
4) TUMEURS CONJONCTIVES fibroblastiques plus riches en cellules bien différenciées et moins riches en collagène				
5) TUMEURS constituées par des fibroblastes en grand nombre avec quelques phéno- mènes anaplasiques pauvreté relative en fibres collagènes et réticuline	}		}	<i>malignité certaine, locale et lointaine, le 5 étant peut-être à évolution plus lente</i>
6) TUMEURS constituées par des cellules fibroblastiques en très grand nombre, avec des phénomènes anaplasiques im- portants peu ou pas de fibres collagènes peu de réticuline				

La limitation des tumeurs conjonctives ainsi envisagées (notamment à partir de 3) est de moins en moins nette au fur et à mesure qu'on s'approche de 6. ?

Si dans les catégories 1 et 2, pratiquement on ne trouve jamais de mitose, dans les 3, 4, 5, 6, on les trouve en nombre croissant.

Ce qui domine, en général, au point de vue pronostic, c'est la partie la plus défavorable de la coupe.

Cette classification présente, au moins, l'immense avantage de pouvoir, dès son diagnostic établi, prévoir son pronostic et adapter une thérapeutique adéquate.

Les autres classifications basées :

— soit sur la durée d'évolution et le volume de la tumeur (ZEITLER [242]);

— soit sur les complications (MARTIN GOES [93]);
nous semblent assez imprécises.

II. — LA THERAPEUTIQUE

Certains principes absolument fondamentaux se dégagent de cette étude analytique et méritent d'être répétés tant dans l'exposé des méthodes que des indications thérapeutiques que nous nous croyons autorisés à proposer. La thérapeutique, en effet, reste le seul facteur contrôlable qui affecte l'évolution de la maladie.

1) LES METHODES

Les méthodes utilisées ont été nombreuses. Parmi elles, il faut retenir :

• LA CHIRURGIE

La manière d'aborder la tumeur pour la première fois domine la question :

1) Toute biopsie-exérèse doit ménager une couverture de sécurité qui consiste à ne jamais voir la lésion lors de l'intervention.

2) *L'exérèse* doit être large, quelle que soit la tumeur, passant à plusieurs centimètres du lit tumoral, sans jamais le pénétrer ; elle exige une dissection minutieuse et douce ; mais elle oblige parfois à des sacrifices anatomiques qui exigent réparation tant pour les vaisseaux et nerfs que pour les os ou la peau (SICARD, NATALI, RAVINA [193]). Elle demande toujours à être envisagée en considération d'une intervention radicale de nécessité ultérieure et du problème du revêtement de son moignon.

L'énucléation simple doit être, systématiquement, rejetée même lorsque l'allure macroscopique semble parfaitement rassurante.

3) *L'amputation comme la désarticulation* doivent être pratiquées à distance de la tumeur (et de la plus haute s'il en existe plusieurs). L'équivalent d'un segment de membre représente la distance « de garantie nécessaire » pour éviter toute extension possible le long des coulées conjonctives longitudinales. Leurs techniques sont trop classiques pour nous y attarder. Cependant, rappelons :

- au membre supérieur, l'intérêt d'une désarticulation type Tikhor, Bauman, Lindberg, emportant clavicule, omoplate, tête humérale, mais conservant le membre supérieur et son pédicule vasculo-nerveux ;
- au membre inférieur, l'avantage de la technique de BOURGEON [35] qui associe à une désarticulation de hanche une résection du cadre obturateur, rendant malheureusement trop souvent délicate la couverture musculaire de la région.

— Aucun problème d'appareillage ultérieur ne doit s'y opposer, d'autant que certaines prothèses modernes et bien appliquées permettent après une rééducation bien conduite, de reprendre une vie sociale avec le minimum de préjudice physique et moral.

— Il ne semble pas nécessaire, étant donné l'extrême rareté d'envahissement lymphatique, d'envisager systématiquement des curages ganglionnaires régionaux, proposés cependant par certains auteurs (LUCCIONI, MOSONGER [134], CARCASSONNE [46]).

• LES RADIATIONS

En fait, elle n'ont qu'une valeur d'appoint :

« Si l'on veut bien se souvenir que radiosensibilité n'est pas synonyme de radiocurabilité » ; que « les tumeurs fibroblastiques n'y sont que peu sensibles », comme PACK [163] l'a formulé.

Elles ne devront être appliquées qu'à fortes doses en cherchant à protéger la peau. Le Cobalt 60 semble représenter le meilleur moyen d'y parvenir (4.000 à 6.000 r/tumeur en 40 à 60 jours).

Elles peuvent compléter, encadrer selon les cas, une intervention, mais rendent plus difficiles les conditions opératoires et laissent incertaine la cicatrisation.

Elles trouvent leur utilité réelle en cas de récurrence et surtout comme traitement palliatif (jamais elles ne devront être utilisées en cas de tumeur bénigne).

• LES AUTRES MÉTHODES

Chimiothérapie, hormonothérapie n'ont pas été concluantes.

2) LES INDICATIONS

I. — LA PRATIQUE SYSTÉMATIQUE D'UNE BIOPSIE s'impose, suivie le plus rapidement possible du traitement définitif et d'une surveillance rigoureuse. Chaque fois qu'elle est réalisable, la biopsie-exérèse large, ou à défaut l'extemporanée — l'histologiste étant présent à l'intervention — réalise la meilleure solution.

De la classification histologique va dépendre l'indication thérapeutique, chirurgicale dans tous les cas :

- les classes 1 et 2 (fibrome bénin) relèvent d'une exérèse. Mais si elle peut être pratiquée au bistouri électrique avec diathermo-coagulation, en passant les limites du prélèvement, pour le 1, elle doit déjà être large, emportant muscles, aponévroses, peau avoisinante pour le 2 ;
- les classes 3 et 4 (fibrome récidivant, envahissant, dermatofibrome) nécessitent toujours une exérèse très large, après ligature première des vaisseaux à la périphérie. On devra toujours chercher à compenser les sacrifices vasculaires, nerveux et musculaires pour assurer au membre conservé une fonction qui, paradoxalement, demeure, bien souvent, moins affectée qu'on ne l'envisageait. La radiothérapie peut trouver là sa meilleure indication ;
- les classes 5 et 6 (sarcomes fibroblastiques) entraînent le traitement le plus large. L'amputation ou la désarticulation peuvent être envisagées :
 - le 6, immédiatement ;
 - le 5, après discussion des possibilités d'exérèse au plus large avec éventuellement radiothérapie post-opératoire pour stériliser les régions sus-jacentes ; les muscles aux alentours doivent être désinsérés, les vaisseaux et les nerfs emportés, le périoste enlevé.

L'indication doit être appropriée à chaque cas et le premier geste entrepris, élargi si nécessaire. La radiothérapie ne doit être proposée qu'en cas de chirurgie nécessairement incomplète.

II. — CERTAINES LOCALISATIONS modifient quelque peu la conduite proposée. L'amputation ou la désarticulation seront généralement préférées à toute exérèse qui se révélerait insuffisante.

Mais lorsque la ceinture d'attache du membre est intéressée par la tumeur dans les classes 5 et 6, la désarticulation de nécessité ne peut être qu'inter-scapulo-thoracique ou inter-ilio-abdominale. Il faut bien reconnaître qu'en fait elle n'est large qu'en apparence.

De même, les exérèses de la face antéro-interne de la racine de cuisse proposées dans les classes 3 et 4 se soldent, bien souvent, par une simple énucléation au niveau des vaisseaux fémoraux comme des perforantes, seule voie anastomotique réelle.

Toute ablation élargie compatible avec la conservation du membre se trouverait irréalisable. L'amputation n'apporterait rien de plus. Et les moyens thérapeutiques, encore une fois, « demeurent larges, en apparence seulement ».

Il vaut mieux, dans ces cas, envisager des greffes vasculaires ou bien pratiquer une intervention limitée aux possibilités anatomiques de la région, au centre d'un traitement par les rayons, comme REDON [175] l'avait préconisé.

CHAPKIN [50] propose, dans les régions de passage vasculo-nerveux important, une résection de la tumeur, non loin de ses bords, en pratiquant, de toute urgence, un examen histologique à ce niveau. En cas de sarcome, il lui semble indispensable de procéder à une résection radicale. Lorsque la tumeur se confond avec une réaction osseuse, le procédé le plus sûr consiste en une résection osseuse avec greffe pour le 3, en une amputation pour les 4, 5, 6.

• LE MOMENT ÉVOLUTIF AUQUEL EST VUE LA TUMEUR

Il modifie aussi cette conduite. En effet, il arrive que l'on voit pour la première fois une tumeur fibroblastique, soit irradiée depuis longtemps sans aucune modification ; soit après exérèse faite ailleurs ; soit enfin récidivée ou métastasée :

- 1) Que la tumeur ait été irradiée ou qu'elle soit apparue dans un tissu fortement irradié (sarcome post-radiation), le problème reste le même : l'architecture de la région intéressée est bouleversée et possède, dans les deux cas, la même capacité et la même prédisposition à la malignité. L'exérèse comprendra donc tout le tissu endommagé. Mais le problème de la cicatrisation et du recouvrement cutané se posera alors.
- 2) Si une exérèse a déjà été pratiquée et qu'elle ait été simple, il ne faut pas hésiter à faire une large résection de l'endroit antérieurement opéré, voire une désarticulation ou une amputation chaque fois qu'elle est réalisable et *préférable* à l'éventualité d'interventions itératives.

- 3) Il en va de même d'une récurrence, mais la radiothérapie, dans ce cas, peut laisser espérer une meilleure évolution. Une récurrence sur terrain irradié pose souvent des problèmes diagnostiques avec un simple remaniement régional post-radiothérapique et la conduite à suivre en est rendue d'autant plus complexe.
- 4) En cas de métastase lymphatique, le curage ganglionnaire régional s'impose.

Si la tumeur n'a pas été traitée, il faudra en pratiquer l'exérèse au large en continuité avec le curage. Parfois, elle s'avère possible selon la technique de PACK [163]. Sinon, la désarticulation associée à un évidement ganglionnaire restera le seul procédé carcinologiquement valable.

Enfin, signalons les travaux de PACK et ARIEL [162], de survies prolongées après métastase solitaire du poumon traitée chirurgicalement, à condition que la lésion primitive traitée correctement soit restée sans récurrence. Sinon, l'irradiation à titre palliatif se justifie pleinement.

• L'ÂGE DU MALADE ENFIN

Doit-il modifier cette conduite ? Le pronostic étant sensiblement meilleur aux âges jeunes, peut-on atténuer la rigueur de la ligne thérapeutique que nous avons proposée ?

Nous ne le croyons pas, car c'est du geste initial et adéquat que dépend, plus encore ici, l'évolution chez le nourrisson et l'enfant. Le temps perdu au premier traitement reste plus limité et, la tumeur, moins évoluée, présente sa sensibilité maxima à cette conduite thérapeutique.

La pratique d'exérèse limitée et conventionnelle chez le nourrisson et l'enfant doit être rejetée, quelles que soit les considérations sentimentales et émotives. La crainte de mutilation passe après la nécessité de tout faire pour essayer d'assurer une évolution sans complication. Les procédés opératoires larges étant remarquablement supportés, aucun enfant ne doit être privé du bénéfice que peuvent lui apporter de telles interventions.

Qu'il s'agisse d'enfant ou d'adulte, proposer de telles mutilations à des sujets porteurs de tumeurs d'apparence anodine, nécessite une autorité morale qui n'a d'égale que la compréhension et le courage du malade. En fait, aucune contre-indication opératoire n'existe : « seule, la volonté du malade doit obliger à ne pas suivre cette conduite thérapeutique proposée ».

C'est en étant radical dès le début, que le chirurgien pourra être le plus conservateur par la suite (PACK [163-164]).

Quant au procédé de circulation extra-corporéale, ses indications trop récemment proposées à l'Institut Gustave Roussy, ne nous autorisent à aucun jugement. Cependant, cette chimiothérapie régionale peut devenir un traitement efficace ; actuellement, elle se trouve réduite dans son emploi par le caractère nécrosant des produits employés et par leur insuffisance d'action caryolytique élective.

Elle se limite enfin aux tumeurs distales des membres *.

(*) *Mémoires Académie de Chirurgie*, ROMIEU, VERNHET, PUJOL, mai 1960 [179] ; VANDECASTEELE, STOOT, mars 1961.

Pour l'ensemble des tableaux :

- Les pourcentages indiqués ne peuvent être retenus pour une véritable statistique, le nombre de cas étant trop faible.
- Ce relevé reste néanmoins le plus important des tumeurs de cette variété et de cette localisation.

CONCLUSIONS

Après avoir défini les néoplasmes des tissus mous, nous avons situé, dans leur cadre cancérologique, les tumeurs fibroblastiques qui représentent 12 % de leur total.

Ce travail contribue à l'étude de ces tumeurs, plus spécialement localisées aux membres, chez l'adulte et l'enfant et concerne 70 cas observés à l'Institut Gustave Roussy entre les années 1922 et 1958, soit 36 ans.

Ces cas ont été divisés en deux séries ; dans la première, 30 tumeurs à potentiel évolutif local, dénommées classiquement « fibromes récidivants, envahissants et dermatofibromes » ; dans la seconde, 40 sarcomes fibroblastiques à malignité générale.

Dans les deux séries :

- les sujets jeunes du sexe masculin prédominent (26 ans pour la première, 41 ans pour la seconde) ;
- le membre inférieur reste la localisation d'élection ;
- certaines circonstances étiologiques se révèlent identiques, qu'il s'agisse :
 - de traumatisme (4 pour la première série, 10 pour la seconde) ;
 - de cicatrice d'intervention (2 pour la première, 1 pour la seconde) ;
- les conditions de découverte peuvent être sensiblement les mêmes : l'apparition insidieuse d'une masse tissulaire à croissance lente devant faire envisager systématiquement le diagnostic de tumeur fibroblastique.

Certains signes radiologiques et angiographiques permettent de soupçonner le degré de malignité : l'infiltration péri-tumorale avec cloisonnement du sous-derme et la richesse en lacs sanguins notamment.

En fait, l'histologie seule permet d'accéder au diagnostic. Elle révèle certains aspects bien particuliers à chaque variété classique. Mais tous les intermédiaires peuvent exister entre fibrome et sarcome fibroblastique.

Leur appréciation pronostique ne peut se départir de l'analyse de leur évolution, grandement dépendante de la thérapeutique qui leur est appliquée et du temps perdu avant. Les tumeurs à malignité locale récidivent volontiers (57 % pour les sujets déjà traités ailleurs, 10 % pour les sujets neufs) avec une plus grande fréquence pour certaines d'entre elles : 83 % au fibrome récidivant, 50 % au fibrome envahissant, 43 % au dermatofibrome ; 90 % des patients de cette série ont dépassé le stade évolutif des 5 ans, les autres étant perdus de vue ; *aucun n'est mort de sa tumeur*.

Les tumeurs à malignité générale présentent 65 % de récidives et 42 % de métastases. Ces complications éclosent en moyenne dix mois après traitement pour les premières, trente-quatre mois après pour les secondes. 27 % seulement des malades de ce groupe atteignent une survie de 5 ans, mettant bien l'accent sur la *gravité réelle* des sarcomes fibroblastiques.

Méritent mention :

- certains cas post-radiothérapiques (2) ;
- d'autres avec aggravation de diabète concomitant (3) ;
- avec fluctuations au moment des épisodes génitaux (2) ;
- avec extension le long du tronc nerveux (6), ou réaction osseuse au contact (3).

Soixantè-dix cas de tumeurs fibroblastiques constituent un chiffre insuffisant pour en déduire des conclusions normatives. Cependant, leur caractère clinique voisin, leur évolution étagée nous ont autorisés, au terme de cette étude, à soumettre une classification basée sur les caractères histologiques et la tendance évolutive. Elle permet de sortir d'une nomenclature par trop complexe. Elle permet d'ajuster le traitement qui doit être chirurgical avant tout. Selon les classes, les localisations, le moment où est vue la tumeur, *l'exérèse*, *l'amputation* ou la *désarticulation* seront choisies, obéissant à la nécessité absolue d'être précoces et larges.

La radiothérapie appliquée à doses suffisantes peut avoir une certaine valeur d'appoint.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
MERLE D'AUBIGNE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

1. ALBERTINI (A.V.). — Histologische Geschwulst Diagnostik (*Thieme, Stuttgart*, 1955.)
2. ALIUS (H.J.). — Roentgensarkom. (*Bestr. e. klin. Chir.*, 1928, 143, 567, 573.)
3. ALLEN (A.C.). — The skin. (Mosby, Saint-Louis, 1954.)
4. ALLEN (B.A.), WOOLNER (L.B.) et GHORMLEY (R.L.). — Les tumeurs des tissus mous de la soie plantaire, en particulier la fibromatose plantaire. (*J. Bone Joint Surg.*, janvier 1955, 37 A, n° 1, 14-26.)
5. ANDERSEN (D.H.) and PERRIN (E.U.). — Soft tissue tumors. (*Pediatr. Clin. North America*, 1959, 543-555.)
6. ANDERSEN (D.H.). — Tumors in infants and children. (*Cancer* 1951, 1951, 4, 890-894.)
7. AREY (J.B.). — Cancer du nourrisson et de l'enfant. (Pennsylvanie H.J., 1952, 55-553...)
- 7 bis. ARNSPERGER. — Traume and Tumorentwicklung. (*Zentralhl. f. Chir.*, 1930, 57, 224, 2212.)
8. ARTS (L.). — Demonstration of a case of desmatofibrosarcoma. (*Arch. f. dermat. u. syph.*, 1912, 115-118.)
9. BATFOUR (D.C.). — Desmoid tumors: report of two cases in which the tumor occurred in the operative scars. (*Railway Surg. J.*, 1916, 22, 434.)
10. BARBER (J.R.), COVENTRY (M.B.), Mc DONALD (J.R.). — Dissémination du sarcome des parties molles des extrémités le long des troncs nerveux périphériques. (*The Journal of Bone and Joint Surgery*, janvier 1957, vol. 39, A, 1, 538-540.)
11. BARBIN (J.), KERNEIS (J.P.), FERRON (A. DE). — Considération à propos de 2 observations de fibromes envahissants des parois. (*Ouest Médical*, juin 1958, année II, n° 11, 384-396.)
12. BARTLETT (R.C.), OTIS (R.D.) and coll. — Multiple congenital neoplasms of soft tissues. Report of 4 cases in family. (*Cancer*, octobre 1960, 14, 913-920.)

13. BAYER (W.). — Welchen Anteil nehmen die Fibrillen am Parenchym und stroma der Sarkom? (*Virchows Arch. f. Path. Anat.*, 1924, 251 : 424-450.)
14. BECK (A.). — Zur Frage des Röntgensarkoms. (*Arch. f. Klin. Chir.*, 1924, 133, 191-195.)
15. BECK (S.C.). — Zur Kenntnis der Dermatofibrosarkoma protuberans (Kurnistky, Grabisch, Darrier, Ferrand, E. Hoffmann) der Types des Hautsarkoms). (*Desmat. Ztschr.*, 1930, 59, 1-11.)
16. BECK (C.H.). — Zur Kenntnis der dermatofibrosarkoma protuberans. (*Arch. f. Dermat. u. Syph.*, 1938, 178-260.)
17. BECKER (J.). — Postraumatisches Sarkom. (*Monatschr. f. Unfallh.*, 1930, 37 : 225-226.)
18. BECKER (J.) et HADER (W.). — Progrès dans le diagnostic radiologique et notamment dans la vascularisation des parties molles. (*Münch. Med. Wochr.*, juillet 1959, 101, n° 30, 1244-1246.)
19. BELLMAN (S.). — Microangiography. (*Acta Radiologica*, 1953, suppl. n° 102.)
20. BÉRARD (L.). — A propos des tumeurs conjonctives profondes de la cuisse. (*Lyon Chirurgical*, avril-septembre 1929, 629.)
21. BÉRARD (L.), COLSON et HÉMY. — Enorme conjonctivome de la racine de la cuisse et de la fesse, deux fois récidivé et évoluant depuis trente-sept ans. (*Lyon Chirurg.*, 1955, 32 : 705-712.)
22. BESANÇON (F.). — L'exploration radiologique des espaces conjonctifs. (*Sem. des Hôp. de Paris*, juillet 1951, 40, 2196.)
23. BETZLER (H.J.). — L'appréciation de la récidive sarcomateuse dans le traitement des sarcomes des parties molles des membres et du tronc. (*Langenbecks Arch. Kliss. Chir.*, 1956, 284 : 487-492.)
24. BEZECNY (R.). — Dermatofibromatosis protuberans et progrediens. (*Arch. f. Dermat. u. Syph.*, 1931, 162 : 782-791.)
25. BEZECNY (R.). — Lungenmetastasen beim Dermatofibrosarkoma protuberans. (*Arch. f. Dermat. u. Syph.*, 1933, 169, 347-353.)
26. BICK (E.M.). — Fibrosarcoma of the extremities. (*Ann. Surg.*, 1935, 101 : 759-765.)
27. BICK (E.M.). — Fibroblastic tumor of the extremities. (*Arch. Surg.*, 1937, 35 : 841-853.)
28. BICK (E.M.). — End results in cases of fibrosarcoma of the extremities. (*Arch. Surg.*, 1938, 37 : 973-980.)
29. BINKLEY (G.W.). — Dermatofibrosarcoma protuberans. Report of 6 cases. (*A.M.A. Arch. Dermat. et Syph.*, 1939, 40 : 578.)

30. BOHM (K.) et TAGES (K.H.). — Un cas rare de sarcome fuso-cellulaire de la plante du pied. (*Zschr. Orthop.*, 1959, 92, n° 1, 111-114.)
31. BONTE (F.J.) et SCHONFELD (M.D.). — Progrès en diagnostic radiologique : les tumeurs axillaires, causes d'ombres de fausses masses médiastinales sur les radios du thorax en vue latérale. (*Radiology*, janvier 1960, 74, n° 1, 68-69.)
32. BOCHER (R.J.). — Diagnostic and management of tumors of the somatic soft parts. (*Dallas Med. J.*, mars 1958, 44, 158-163.)
33. BROCKER (R.J.), MAC REACK (C.J.). — Juvenile aponurotic fibromas. (*Surgery*, novembre 1959, 46 : 924-931.)
34. BOSSI (R.). — Les tumeurs des tissus mous (contribution radiodiagnostique). (*Radio. Med.*, juin 1955, 41, n° 6, 563-593.)
35. BOURGEON (R.), PANTIN (P.P.), GUNTZ (M.). — Désarticulation de la hanche élargie pour tumeur maligne du membre inférieur. (*Afrique Franç. Chir.*, mai-juin 1957, 15, n° 3, 323-325.)
36. BOWDEN (L.) et BOCKER (R.J.). — The principles and technique of resection of soft parts for sarcoma. (*Surgery*, décembre 1958, 44 : 963-977.)
37. BRANCATI (R.). — Per una esatta classificazione dei tumori connettivali. (*Boll. d. Lega. Ital. p. L. Letta contro il Cancro*, 1935, 9 : 132-135.)
38. BRINDLEY (H.H.), PHILIPS (C.), FERNANDEZ (I.N.). — Fibrosarcoma of extremities. (*The Journal of Bone and Joint Surgery*, janvier 1955, vol. 37 A.1, 602-608.)
39. BRODERS (A.C.), HARGRAUE (R.) and MEYERDING (H.W.). — Pathological features of soft tissue fibrosarcoma ; with special reference to grading of its malignency 5 urg. (*Gynec. and Obstetr.*, 1939, 69, 267-280.)
40. BURKE (E.M.). — Sarcoma of soft tissues. (*Am. J. Cancer*, 1939, 35 : 234-242.)
41. BUTLIN (H.T.). — Recurrent ossifying spindle celled sarcoma from subcutaneous tissue of the thigh. (*Tr. Path. Soc. London*, 1873, 24 : 211.)
42. CAHAN (W.G.), WOODWARD (H.Q.), HIGINBOTHAM (N.L.), STEWART (F.I.), ODEY (B.L.). — Sarcome arising in irradiated bone ; report of eleven cases. (*Cancer*, 1948, 1 : 3-29.)
43. CALVET (J.P.), BUSSE (F.). — Fibromes récidivants de tout le membre inférieur droit. (*Presse Médicale*, février 1959, 67, 370-373.)
44. CAMPLANI (M.). — Un caso di sarcoma da cicatrice, consecutivo o radio-demite ? (*Radiol. Med.*, 1927, 14 : 841-851.)
45. CARCOSSONNE (F.) et MOZINGER. — A propos de 6 tumeurs malignes des parties molles. (*Marseille Chirurgical*, mai-juin 1959, 11 E, 357-359.)

46. CARCASSONNE (M.). — Tumeurs conjonctives des parties molles des membres. (*Revue du Praticien*, septembre 1960, n° 2591-2598.)
47. CABROLL (G.A.), MARTIN (T.M.). — Fibrosarcoma of the extremities. (*S. Clin. North America*, 1944, 1220-1244.)
48. CASE (T.C.). — Desmoid tumors with report of a case. (*New York State I. Med.*, 1953, 53, 1241.)
49. CATTEL (R.B.) and WIEDMAN (J.C.). — Desmoid tumors. (*Lakey Clin. Buch.*, 1952, 8: 2.)
50. CHAPKIN (W.S.). — Les indications chirurgicales dans les sarcomes des parties molles. (*Khirourguira*, Moscou, 1957, n° 3, 123-124.)
51. CHARACHE (H.). — Les tumeurs de la région fessière. Relations de 30 cas et revue de la littérature. (*Am. J. Surg.*, février 1952, 83, n° 2, 181-184.)
52. CHARACHE (H.) et GAINNEY (J.J.). — Soft tissue sarcoma of the shoulder with 36 survival years. (*Arch. Surg.*, août 1957, 75, n° 2, 263-266.)
53. CHATELIER (M.L.). — Trois nouveaux cas de dermatofibromes tubéreux de la peau. (*Bull. Soc. Franç. de Dermat. et Sepr.*, 1930, 37: 608.)
54. CHIAPPA (S.), DONATO (E. DE) et MURO (G. DI). — L'artériographie dans les fibrosarcomes et sarcomes des membres. (*Minerva Med.*, mai 1960, 51, n° 36, 1643-1652.)
55. CLARKE (T.H.), WALSH (W.S.), SCHREK (R.R.). — Le jugement chirurgical dans le traitement des sarcomes des parties molles des extrémités. (*Surg. Clin. North America*, octobre 1958, 1405-1419.)
56. CLAY (R.C.). — Dupuytren's contracture: fibroma of the palmar fixia. (*Ann. Surg.*, 1944, 120: 224-231.)
57. COGNIAUX (P.) et HOWET (F.). — A propos du traitement des sarcomes des parties molles (muscles et coulées conjonctives). (*Acta Chir. Belg.*, novembre 1953, 52, n° 8, 772-776.)
58. COLLINS (N.C.) and ANSPACH (W.E.). — Fibrosarcoma of plantar tissues. (*Am. J. Cancer*, 1940, 40: 465-470.)
59. COSTA (O.G.). — Progressive and recurrent dermatofibroma. (*A.M.A. Arch. Dermat. and Syph.*, 1946, 54: 432.)
60. CULBERSON (I.D.) and ENTERLINE (H.T.). — Pseudosarcomatous fascitis a 40 distinctive clinical pathologic entity: report of five cases. (*Annals of Surgery*, février 1960, 151, n° 2, 235-240.)
61. DARGEON (H.W., Chairman), STEINER (P.E.), HERENDEEN (R.E.), BUCY (P.C.), DATE (J.H.), TEMPLE (H.L.) et ROUX (S.N.). — Discussion sur les tumeurs bénignes et malignes. (*American Academy of Pediatrics, J. Pediat. Saint-Louis*, 1947, 30, 716.)

62. DARRIER (J.), FERRAND (M.). — Dermatofibromes progressifs et récidivants ou fibrosarcomes de la peau. (*Annales Derm. et Syph.*, 1924, 5, 545.)
63. DARRIER (J.). — Un nouveau cas de fibrosarcome de la peau, opér., guéri. (*Bull. Soc. Franç. de Dermat. et Syph.*, 1926, 33, 32.)
64. DEELMAN (H.T.). — Héritéité et cancer. (*Annales de Chirurgie*, 1931, 93, 30-34.)
65. DENIER (A.). — Renseignements cliniques obtenus par la tissugraphie. (*Radiol. Electrol.*, juin-juillet 1959, 40, n° 6-7, 320.)
66. DENKS (H.). — Zur Frage der Röntgensarkome. (*Arch. f. Klin. Chir.*, 1931, 168, 215-227.)
67. DESAIVE (P.). — Sarcome axillaire chez un nouveau-né. (*Revue Belge de Path. et Méd. Expér.*, novembre 1952, 22, 3 : 155-166.)
68. DEUTSKE (P.). — Über Röntgensarkome. (*Beitr. z. Klin. Chir.*, 1939, 169, 214-239.)
69. DIMARKY (L.I.) et TCHERMORDIKOVA (M.F.). — Les caractéristiques clinico-radiologiques des tumeurs malignes de l'omoplate et des tissus mous de la région scapulaire. (*Khirougina*, 1959, n° 3, 71-75.)
70. DONALD (J.M.) and CAYLOR (H.D.). — Fibrosarcoma developing in a desmoid tumor. (*Ann. Surg.*, 1929, 89 : 631.)
71. DOUB (H.P.). — The relation of roentgen therapy to the treatment of fibrosarcoma. (*Radiology*, 1938, 30 : 122-131.)
72. DUCUING (J.) et coll. — Sarcomes des muscles et des coulées conjonctives des membres (31 observations du Centre Anticancéreux de Toulouse). (*Bull. Ass. Franç. Et. Cancer*, 1952, 39, n° 1, 37-47.)
73. DUVERNE (J.), EMECY (J.) et COUDERT (J.). — Histiocytosarcome du bras. Présentation de malades et considérations thérapeutiques. (*Bull. Soc. Franç. Derm.*, mai-juin 1953, 60, n° 3, 297-298.)
74. EVIASCHEFF (O.). — Les tumeurs malignes mésenchymateuses. (*Arch. de Dermat. et Syph.*, 1930, 2 : 436.)
75. EWANS (R.W.). — Histological appearances of tumours. (Livingston, Edinburgh and London, 1956.)
76. EWING (J.). — Relation for trauma 6 malignant tumors. (*Am. J. Surg.*, 1926, 40 : 30.)
- 76 bis. EWING (J.). — Neoplastic diseases. 4th ed. (Philadelphia and London, W.B. Saunders Company, 1948, 164.)
77. FABRE et GADRAT. — Fibrosarcome post-traumatique. (*Presse Méd.*, 1931, 39 : 1222.)

78. FAHEY (J.J.) and BOLINGER (J.A.). — Congenital sarcoma of the foot. (*A.D.J.C.*, 1953, 86, 23-26.)
79. FAHR (E.). — Ein Fall von Hautfibromatose mit sarkomatöses Umwandlung. (*Dermat. Wchnschr.*, 1934, 99: 1231-1233.)
80. FAVRE (M.) and JOSSERAND (A.). — Les fibrosarcomes de la peau. In *Pratique nouvelle dermatologique*, de J. Darrier et al. (Paris, Masson et Cie, 1936, vol. VI, pp. 824.)
81. FIGUERAS (H.). — Fibrosarcoma cutaneo recidivante y metastatico. (*Bol. Liga contra Cancer*, 1942, 17, 289.)
82. FINOCHIETTO (R.). — Les tumeurs axillaires. (*Prensa Med. Argent.*, septembre 1959, 46, n° 17, 1064-1070.)
83. FISCHGOLD (H.), LAPORTE (A.) et LAYANI (F.). — Les parties molles des extrémités au Logerron. (*B. M. Méd. Hôp. Paris*, 1958, n° 13-14, 301-308.)
84. FISCHGOLD (H.) et RONFLE-NADAUD (M.). — Radiographie des parties molles du genou après tirage au Logetron. (*Presse Méd.*, mars 1959, n° 13-14.)
85. FONTAINE (R.), WALTER (P.), KIM et KIENY. — De l'utilité de l'artériographie pour le diagnostic des tumeurs des membres d'origine osseuse et extra-osseuse. (*J. Radiol. Electr.*, 1954, 35, 165.)
86. FRANTZELL (A.). — Radiographie des tissus mous. Techniques et applications cliniques (ex. des membres inférieurs). (*Acta Radio.*, 1951, suppl. 85.)
87. FRENCH (R.W.). — End results in a series of 16 cases of fibrosarcoma. (*New England J. Med.*, 1932, 206: 393-395.)
88. GANS (O.), STEIGLEDER (G.K.). — Histologie der Hautkrankheiten. 2 vol. (Berlin, Göttingen, Heidelberg, Springer, 1957.)
89. GENTILE (H.). — Malignant fibroblastic tumors of skin. (*Acta Dermato Venereologica*, 1951, vol. 31, suppl. 27, 180 p.)
90. GESTCHUKTER (C.F.) et LEWIS (D.). — Tumors of tendon sheaths, joints and bursae. (*Am. J. Cancer*, 1934, 22: 96-126.)
91. GESCHICKTER (C.F.) et LEWIS (D.). — Tumors of connective tissue. (*Am. J. Surg. Cancer*, 1935, 26: 630-655.)
92. GHORMLEY (R.K.). — Soft tissue tumors of the extremities exclusive of skin and lymphatics. « Les tumeurs des tissus mous des extrémités à l'exclusion de la peau et des lymphatiques. » (*Arch. Surg.*, mai 1956, 72, n° 5, 817-823.)
« Les tumeurs des tissus mous des extrémités. » (*Internat. Surg. Dig.*, avril 1957, 63, n° 4, 243.)

93. GOES (H.). — Die Einteilung der Weichteilsarkome nach Krankheitsstadien. (*Bruns. Beif. Klin. Chir.*, 1953, 186, 44-53.)
Les métastases des sarcomes des parties molles après biopsie ou extirpation. (*Bruns Beitr. Klin. Chir.*, 1953, 187, n° 4, 477-492.)
Le pronostic dans le sarcome fuso-cellulaire des parties molles de l'appareil moteur. (*Strahlentherapie*, 1953, 90, n° 2, 249-264.)
94. GOLDENBURG (I.S.). — Penicillin in sesame oil and fibrosarcoma a report of two cases. (*Cancer*, 1954, 7 : 905.)
95. GRAILLY (R.D.), LÉGER (A.) et BIRABEN (S.). — Contribution à l'étude histologique du potentiel de récurrence de certaines tumeurs d'origine mésenchymateuse. (*Bulletin de l'Association Française pour l'Etude du Cancer*, 1952, 39, 306.)
96. GREEN (C.C.). — Desmoid tumors. (*A.M.A. Arch. Surg.*, 1945, 50 : 304.)
97. GREENE (H.S.). — Heterologous transplantation of human fibrosarcoma. (*Cancer Res.*, 1942, 2 : 649.)
98. GRUNFELT (E.). — Trame collagène et fibrogénèse dans les sarcomes du tissu conjonctif. (*Bull. Ass. Franç. pour l'Etude du Cancer*, 1929, 18 : 360-377.)
99. GRUETER (H.) et HOEBLER (W.). — Formation d'un fibrome sur la jambe. (*Zschr. Orthop.*, 1960, 92, n° 3, 461-463.)
100. GUÉNÉGO (A.V.). — Les mésenchymomes ; étude des problèmes doctrinaux et pratiques posés par ces tumeurs. (*Thèse*, Nantes, 1959.)
101. GUILLEMIN (G.) et coll. — Désarticulation interscapulothoracique pour tumeur conjonctive de la gaine des vaisseaux. (*Lyon Chirurgical*, octobre 1955, 50, n° 7, 837-840.)
102. GUILLEMINET (M.). — Fibrosarcome de la cuisse extirpé chirurgicalement à l'âge d'un an. Luxation habituelle de la rotule et genu valgum à onze ans. Résultat du traitement à seize ans. (*Lyon Chir.*, janvier-février 1947, 42, n° 1, 115-117.)
103. GULDEN (K.). — Dermatofibroma lenticulaire (schreuss). (*Derm. Ztschr.*, 1934, 68 : 119.)
104. GUTIG (K.). — Sarkombildung in der Narbe nach essstirpiertem Röntgenkarzinom. (*Strahlentherapie*, 1937, 59 : 687-689.)
105. HAMANT (A.), CORNIL (L.) et HOSINGER (A.). — Sarcome fibroblastique de la cuisse, développé sur une cicatrice opératoire. (*Ann. d'Anat. Path.*, 1930, 7 : 372-373.)
106. HARBITZ (H.F.). — Development of a tumour (fibrosarcoma) after injection of sakarsam. (*Lancet*, 1927, 1 : 70-71.)

107. HARGRAVE (R.). — Fibrosarcoma of soft tissues of the extremities. (*Texas State J. Med.*, 1937, 32 : 815-819.)
108. HARREL (G.T.) et VALK (A. DE T.). — Autogenous transplantation of fibrosarcoma of skin during transplantations of fullthickness skin graft. (*Ann. Surg.*, 1940, 111, 285.)
109. HELLER (H.F.) et SIEBER (W.L.). — Fibrosarcoma. (*Surgery*, 1950, 27 : 539.)
110. HOFFMAN (E.). — Ueber das knollentreibende Fibrosarkom der haut (Dermatofibrosarkome protuberans). (*Dermat. Ztscht.*, 1925, 43 : 1-28.)
111. IVINS (J.D.), DOCKERTY (M.B.), GHORMELY (R.E.). — Fibrosarcom of soft tissues of extremities, review of seventy-eight cases. (*Surgery*, 1950, 28, 495-508.)
112. JACKSON (S.A.). — Deux tumeurs des tissus mous ressemblant aux tumeurs des os. (*Am. J. of Cancer*, N.Y.), décembre 1955, 25, n° 4, 763-767.)
113. JANSSEN (H.H.). — L'expertise de sarcomes para-osseuses. (*Machr. Unfaillh.*, août 1960, 63, n° 8, 297-306.)
114. JENSEN (A.R.), MARTIN (L.W.), CINCINNATI et LONGINO (L.A.). — Digital neurofibrosarcoma in infancy. (*J. Ped.*, novembre 1957, n° 5, 566-570.)
115. JOHNSTON (H.C.). — Fibrosarcoma cutis. (*J. Cutan. Dis.*, 1903, 21 : 23.)
116. JULIAN (O.C.). — Fibrosarcoma of soft tissues producing regional concentric bone absorption. (*Arch. Surg.*, 1940, 41 : 1257-1271.)
117. KAORN (M.). — Über einen seltenen Fall von Roentgensarkom. (*Japan J. Dermat. et Urol.*, 1930, 30 : 361-366.)
118. KAPLAN (I.I.) and RUBENFELD (S.). — Sarcoma of the soft tissue. (*Am. J. Roentgenol.*, 1937, 37, 53-69.)
119. KAUFMANN (J.). — Desmoid tumor in the male. (*Ass. Surg. J.*, 1950, 79, 861.)
120. KAY (S.). — Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis. (*Am. J. Clin. Pathol.*, mai 1960, 33, n° 5, 433-438.)
121. KEASBEY (L.E.). — Juvenile aponevrotic fibroma (calcifying fibroma); a distinctive tumor arising in the palms and soles of young children. (*Cancer*, 1953, 6 : 338.)
122. KLEMPERER (P.). — The concept of collagen diseases. (*Am. J. Pathol.*, 1950, 26, 505.)
123. KYLE (B.J.). — Ossifying fibroma in the thenar space : Virginia. (*Virginia M. Monthly*, 1941, 68 : 165.)

124. LABERGE (N.Y.), SAYER (W.G.) and MAYO (C.W.). — Tumeurs des tissus mous associées à une polypose familiale. Relation d'un cas. (*Proc. Staff Meet. Mayo Clin.*, 25 décembre 1957, 52, n° 26, 749-754.)
125. LAGERGREEN (C.), LINDBOM (A.), SODERBERG (G.). — Vascularization of fibromatous and fibrosarcomatous tumours; histologie, microangiographie and angiographie studies. (*Acta Radiologia*, janvier 1960, 53, 1-11.)
126. LAINÉ et TARDIVEAU. — Deux observations de fibrosarcomes cutanés. (*J. Radiol. Electrol.*, 1955, 36 : 893.)
127. LAMARE (J.P.), ISIDOR (P.) et MASIN (P.). — Sarcome fibroblastique du mollet à évolution particulièrement lente. (*Ann. d'Anat. Path.*, 1938, 15 : 539-541.)
128. LE BIHAN (R.), LAPORTE (M.), BOISOT (J.), BOUCHIT (G.) et RAVELEAU (R.). — Aspects radiographiques rares d'un fibrosarcome des parties molles. (*J. Radiol. Electrol.*, mars-avril 1957, 38, n° 3-4, 301-302.)
129. LEGUERINAI (J.), FERDOILLE (M.). — Les sarcomes des tissus mous. (*Bulletin I.N.A.*, 15 mars 1960, 201-204.)
130. LEVER (W.F.). — Histopathologie of the skin. 2° éd. (Philadelphia, London, Montréal, Lippincott, 1954.)
131. LEWIS (D.). — Tumors of the tendon sheaths. (*Surg. Gynec. and Obst.*, 1934, 59 : 334-349.)
132. LIEBERMAN (Z.) et ACKERMAN (L.U.). — Principes du traitement des sarcomes des parties molles. (*Surgery*, mars 1954, 35, n° 3, 350-365.)
133. LIÈRE (J.A.), DUCROFUE (R.), LIÈVRE (Mme J.A.) et CALAIS (A.). — Opacités radiologiques des parties molles de l'avant-bras. (*Rev. Rhumat.*, février 1956, 23, n° 2, 97-106.)
134. LUCCIONI (F.), MOSINGER (M.). — Les tumeurs fibroblastiques. (*Marseille Chir.*, janvier 1959, 11, 161-163.)
135. LUTZ (W.). — Krankenvorstellung : Fibrosarkom. (*Schweitz. Med. Wschr.*, 1922, 3 : 571.)
136. MAC MASTER (P.E.). — Sarcomatoid fibroma of the skin. (*Am. Surg.*, 1934, 99, 338-347.)
137. MARJULIS (A.R.) et MURPHY (Th. O.). — Arteriography in neoplasms of extremities. (*Amer. J. Roentgen.*, 1958, 80, 130.)
138. MARLOW (F.W.). — Two cases of desmoma or desmoid tumour. (*Canad. M.A.J.*, 1935, 32, 674.)
139. MASON (J.B.). — Desmoid tumors. (*Ann. Surg.*, 1930, 92 : 444-453.)
140. MASON (M.L.). — Tumors of the hand. (*Surg. Gynec. and Obst.*, 1937, 64 : 169.)

141. MASON (P.). — Tumeurs humaines. 2^e éd. (1956, 56 et 150.)
142. MEYERDING (H.W.), BRODERS (A.C.), HARGRAVE (R.L.). — Clinical aspects of fibrosarcoma of the soft tissues of the extremities. (*Surg. Gynec. and Obstetr.*, 1936, 1010-1019.)
143. MEYERDING (H.W.) and PILS (A.R.). — Invasion of blood vessels by soft tissue fibrosarcoma. (*Minnesota Med.*, 1949, 32 : 720.)
144. MICHELSON (H.E.). — Dermatofibrosarcoma protuberans (Darrier-Hoffman). (*A.M.A. Arch. Derm. and Syph.*, 1932, 25 : 1127.)
145. MICHELSON (H.E.). — Nodular subepidermal fibrosis. (*A.M.A. Arch. Derm. and Syph.*, 1933, 27 : 812.)
146. MOPPER (C.) and PINKUS (H.). — Dermatofibrosarcoma protuberans. (*Am. J. Clin. Path.*, 1950, 20 : 171.)
147. MOREL (J.). — Considérations sur l'histo-physiologie du tissu conjonctif. (*Echo Med. Nord*, novembre 1955, 26 : 402-418.)
148. MORISON (R.) and DRUMMOND (H.). — Desmoid tumours. (*Lancet*, 1910, 2 : 1336.)
149. MOSTO (D.). — Sobre una neuva interpretacion de los dermatofibromes de Darier. (*Semana Med.*, 1929, 36 : 855.)
150. MOULONGUET (P.) et POLLOSON (E.). — Sarcomes des muscles et des coulées conjonctives des membres. (*J. de Chir.*, 1938, 52 : 501-525.)
151. MUCCHI (L.), LORENZI (G.L.) et GOIDANICH (I.F.). — Le diagnostic différentiel des tumeurs bénignes et malignes des membres à l'aide de l'angiographie. (*Fortschr. Geb. Röntgenstr.*, juillet 1960, 93, n° 1, 62-66.)
152. MUSGROVE (J.E.) and MAC DONALD (J.R.). — Extra-abdominal desmoid tumors ; their differential diagnosis and treatment. (*A.M.A. Arch. Path.*, 1948, 45 : 513.)
153. NAGEOTTE (J.) and GUYON (L.). — Reticulin. (*Am. J. Path.*, 1930, 6 : 631-654.)
154. NASTAVE (G.) and JONESCU (E.J.). — Fibrosarcome ou dermatofibrome avec des cellules atypiques. (*Bull. Soc. Franç. Dermat. et Syph.*, 1936, 43 : 1529.)
155. NICHOLS (R.W.). — Desmoid tumors ; a report of thirty one cases. (*A.M.A. Arch. Surg.*, 1923, 7 : 227.)
156. NEMOURS-AUGUSTE (S.). — Radiographie des parties molles à voltage élevé. (*J. Radiol. Electrol.*, juin-juillet 1959, 40, n° 9, 319.)
157. OBER (W.T.), VELARDO (J.T.) et coll. — Desmoid tumor of the proleal space occuring during pregnancy : report of a case biossays. (*J. of the Nat. Cancer Inst.*, octobre 1955, 16 : 569-577.)

158. PACK (G.T.). — End results in the treatment of sarcomata of the soft tissues somatic. (*J. Bone Joint Surg.*, avril 1954, 36 A, n° 2, 241-263.)
159. PACK (G.T.). — Sarcomes of the soft somatic tissues. (*Arch. Surg.*, octobre 1956, 22 : 983-997.)
160. PACK (G.T.), ARIEL (I.M.). — Fibrosarcoma of the soft somatic tissues. (*Surgery*, Saint-Louis, mars 1952, vol. 31, n° 3, 443-478.)
161. PACK (G.T.), ARIEL (I.M.). — Sarcomas of the soft tissues somatic in infants and children. (*Surgery Gynec. and Obstetr.*, juin 1954, 98, n° 6, 675-686.)
162. PACK (G.T.), ARIEL (I.M.). — Tumors of the soft tissue somatic. (*Journal of the Mount Sinai Hospital*, décembre 1957, 24, n° 6, 690-705.)
163. PACK (G.T.), ARIEL (I.M.). — Tumors of the soft somatic tissues. (*Hoerber Harper Book*, 1958, 4, 199 K.)
164. PACK (G.T.), AROSEMEMA. — Traitement des sarcomes des parties molles. (*Gazette Médicale*, septembre-octobre 1953, n° 5, 477.)
165. PACK (G.T.), EHRLICH (H.E.). — Neoplasms of the anterior abdominal wall with special consideration of desmoid tumors. (*Surgery Gynec. and Obstetr.*, 1954, 79, 177.)
166. PACK (G.T.) and RECKERS (P.). — The management of malignant tumors in the groin. (*Am. J. Surg.*, 1942, 56 : 545.)
167. PACK (G.T.), TABAH (E.J.). — Dermatofibrosarcoma protuberans. (*A.M.A. Arch. Surg.*, 1951, 62 : 391.)
168. PAUTRIER (L.M.) et WORINGER (F.). — Dermatofibrome progressif et récidivant de Darrier-Ferrand. (*Bull. Soc. Franç. de Dermat. et Syph., Réunion Dermat.*, 1934, 41 : 611-617.)
169. PERMAN (R.O.) and MAYO (C.W.). — Desmoid tumors. (*Ann. Surg.*, 1942, 115 : 114.)
170. PENICK (R.M.). — Desmoid tumors developping in operative scars. (*Internat. Surg. Digest.*, 1937, 23 : 323.)
171. PETIT (U.D.), CHAMNESS (J.T.), ACKERMAN (L.U.). — Fibromatosis and fibrosarcoma following irradiation therapy. (*Cancer*, 1954, 7 : 149-158.)
172. PICARD (J.D.), DESPREZ-CURELY (J.P.). — Tumeurs des parties molles. Quelques observations. Confrontations de clichés simples et de tirages logetronic. (*J. Radiol.*, juin-juillet 1959, 40 : 335-338.)
173. RAGAN (C.). — Connective tissues. 1 vol. (Edit. Josiah Macy, N.Y., 1954.)
174. RAMSEY (R.H.). — The pathology diagnostic and treatment of extra-abdominal desmoid tumors. (*J. of Bone Joint Surg.*, octobre 1955, 37 A : 1012-1018.)

175. REDON (H.). — Note au sujet des tumeurs conjonctives. (*Bulletin du Cancer*, 1950, 1, 26-30.)
176. RENTIER (E.) and MONTGOMERY (R.). — Nodular subepidermal fibrosis (dermatofibroma versus histiocytoma). (*A.M.A. Arch. Dermat. et Syph.*, 1949, 59 : 568.)
177. RENZO BOSSI. — I tumore dei tessuti molli. (*Radiologia Medica*, 1955, 563-593.)
178. REYE (R.D.K.). — A consideration of certain subdermal « fibromatous tumours » of infancy. (*J. Path. Bact.*, London, 1956, 72, 1 : 149-154.)
179. ROMIEU (Cl.), VERNHET (J.), PUJOL (H.). — Perfusions de tumeurs des membres par carcinolytiques sous circulation extra-corporelle. Premiers résultats. (*Mém. Ac. Chir.*, 4-11 mai 1960, 86, 14-15, 420-425.)
180. ROUSSY (G.) et BERTILLON (F.). — Un cas de sarcome post-traumatique. (*Bull. Ass. Franç. p. l'Etude du Cancer*, 1924, 13 : 671-677.)
181. ROUSSY (G.) et HUGUENIN (R.). — Fibrosarcome de l'épaule du fibrome envahissant. (*Bull. Assoc. Franç. p. l'Etude du Cancer*, 1929, 18 : 474-481.)
182. ROUSSY (G.), LEROUX, OBERLING. — Précis d'anatomo-pathologie, 974.
183. RUITER (M.). — Zwei Falte von progressiven und rezidivierenden fibrosarcomen der Haut (Dermatofibrosarcoma protuberans). (*Acta Dermat. Venereol.*, 1936, 17, 162.)
184. SAMPAIO (F.). — Tumor desmoide. (*Bulletin do Centra de Estudos*, juillet-août 1955, 3 : 179-185.)
185. SARIC, LAUMONIER (P.). — Sarcome fébrile de la fesse. Aggravation concomitante d'un diabète persistant. (*Bordeaux Chirurgical*, janvier 1955, 45-47.)
186. SHAFER (A.D.). — Sarcome de la jambe chez un nouveau-né. (*J. of Ped.*, janvier 1960, 56, n° 1, 97-100.)
187. SCHIFF (B.) et coll. — Dermato-fibrosarcome protubérant. Revue de la littérature et relation de 4 cas. (*Am. J. Surg.*, mars 1960, 99, n° 3, 301-306.)
188. SCHWARTZ (J.). — Formation de sarcomes multiloculaires consécutifs à des plaies provoquées par des éclats d'obus. (*Msschr. Unfalldh.*, juin 1954, 57, n° 6, 178-180.)
189. SIACCHITANO (G.). — Sopra un caso di fibro sarcoma cutaneo con metastasi pulmonari. (*Tumori*, 1935, 9 : 425-438.)
190. SCOMAZZONI (T.). — Contributo alla clinica e alla istologia dei fibrosarcomi (dermatofibromi) cutanei. (*Gior. Ital. di Dermat. e Sif.*, 1926, 67 : 115-135.)

191. SCOTTI (D.W.). — Tumeurs malignes chez le nourrisson et chez l'enfant. Rapport clinique et pathologique de 64 cas. (*N. York State J.M.*, 1939, 39 : 1188.)
192. SENEAR (F.E.), ANDREWS (E.) and WILLIS (D.A.). — Progressive and recurrent dermatofibrosarcoma (dermatofibr. protuberans). (*A.M.A. Arch. Dermat. and Syph.*, 1928, 17 : 821.)
193. SICARD (A.), NATALI (J.) et RAVINA (A.). — Greffe de l'artère fémorale, superficielle dans un cas de récidence de sarcome de la cuisse. (*Presse Méd.*, novembre 1960, 68, n° 62, 1975-1976.)
194. SIMMONS (C.C.). — Sarcoma of the soft parts observed at the Colis P. Huntington Memorial Hospital, 1924-1929. Results of treatment. (*Am. J. Cancer*, 1935, 25 : 621-623.)
195. SLOETEN (E.A.), VAN HAMPE (J.F.). — Principes van de cooperative Behandeling van fibrosarcomen van de weke delen. (*Achtste Jaarboek van Kankeronder zoeck in Nederland.*)
196. SOUTE (E.H.). — Primary soft tissue tumors. (*Am. J. Clin. Pathol.*, décembre 1955, 25 : 1392-1394.)
197. STECKER (J.R.) and ROBINSON (W.L.). — Dermatofibroma. (*A.M.A. Arch. Dermat. et Syph.*, 1941, 43 : 498.)
198. STEINER (P.E.). — Pathologie des tumeurs bénignes et malignes de l'enfant. (*J. Pediat. Saint-Louis*, 1947, 30 : 730.)
199. STENER (B.) et STENER (I.). — Les tumeurs malignes de tissus mous de la cuisse. Etude clinique et angiographique de 5 cas opérés. (*Acta Chir. Scand.*, 1958, 115, n° 6, 457.)
200. STEWART (C.B.), PENDERGRAST (W.J.). — Fibrosarcoma developing in hearty irradiated skin. (*I.M.A. Georgia*, 1951, 40 : 24-25.)
201. STOUT. — Sarcoma of the soft parts. (*J. Missouri S.N.A.*, 1947, 44 : 329-334.)
202. STOUT. — Mesenchymoma, the mixed tumor of mesenchymal derivatives. (*Ann. Surgery*, 1948, 127 : 278-290.)
203. STOUT. — Fibrosarcoma ; the malignant tumor of fibroblasts. (*Cancer*, 1948, 1, 30-63.)
204. STOUT. — The fibromatoses and fibrosarcoma. (*Bull. Hosp. Dis.*, 1951, 12 : 126-130.)
205. STOUT. — Tumors of soft tissues. (*Atlas of Tumor Pathology*, section II, fasc. 5, Washington, Armed Forces Institute of Pathology, 1953.)
206. STOUT. — Juvenile fibromatoses. (*Cancer*, 1954, 7 : 953-978.)

207. STOUT. — Pseudosarcomatous fascites in children. (*Cancer*, décembre 1961, 14: 1216-1222.)
208. STOUT. — Fibrosarcoma of infant and children. (*Cancer*, septembre-octobre 1962, 5, vol. 15.)
209. STRODE (J.E.) and FENNEL (E.A.). — The treatment of tumors of the shoulder region by interscapulothoracic amputation. (*Surgery*, 1941, 9: 394-402.)
210. STRODE (J.E.). — Desmoid tumors; particularly as related to their surgical removal. (*Ann. Surg.*, 1954, 139: 335.)
211. SUBIK (F.). — Fibromi sarkom. (*Bratisl. Lek. Histy.*, 1936, 16: 547-550.)
212. SURMONT (J.), ARVAY (N.), PICARD (J.D.). — Examen radiologique des tumeurs des parties molles. (*Presse Médicale*, suppl. n° 44 du 8 octobre 1960.)
213. SUTTER (R.). — Fibrosarcoma cutaneo. (*Bol. Liga contra Cancer*, 1934, 9: 48.)
214. SYLVESTRE BEGNIS (C.) and PICENA (J.P.). — Fibrosarcoma de Darier sobre cicatriz por mordisco. (*Rev. Med. Rosario*, 1946, 36: 233.)
215. TANZ (S.S.). — Fibrosarcome consécutif à un traumatisme unique: relation d'un cas. (*J. Intern. Coll. Surgeons*, mai 1957, 27, n° 5, 620-626.)
216. TAYLOR (R.W.). — Sarcomatous tumors resembling in some respects heloid. (*Cutan. et Benito ur Dis.*, 1890, 8: 384.)
- 216 bis. TAYLOR (G.W.) and NATHANSON (I.T.). — Lymph. node metastases. (London, Oxford University Press, 1942, p. 127.)
217. TCHEHARINA (E.A.). — Sarcome des tissus mous des extrémités et du tronc. Métastases au niveau des ganglions lymphatiques régionaux. (*Voprossi Ancologi*, 1957, 3: 729-735.)
218. TELOH (H.A.), MASON (M.L.) and WHEELLOCK (M.C.). — A histopathologic study of radiation injuries of the skin. (*Surgery Gynec. and Obst.*, 1950, 90: 335.)
219. TÉMINE (P.) et PÉCARD. — Dermatofibromes récidivants des mains. (*Bull. Soc. Franç. Derm.*, janvier-mars 1957, n° 1, 95.)
220. THOMAS (B.F.I.). — Desmoid tumor and fibrosarcoma. (*J.M.A. Alabama*, 1953, 23: 48.)
221. TORRENTI et L'AMEZEC. — Une tumeur rare de l'épaule. (*Bordeaux Chirurgical*, juillet 1955, 3: 173-174.)
222. TOUYAT et GOUFFRANT. — A propos d'une tumeur du mollet. (*J. Méd. Bordeaux*, octobre 1955, 132, n° 10, 984.)
223. TUREN and SECLIG (H.G.). — Reticulum in tumors. (*Arch. Path.*, 1933, 15: 498-508.)

224. UMIKER (W.) et JAFFE (H.L.). — Fibrosarcome ossifiant (sarcome ostéogénique extra-osseux) du muscle de la cuisse : relation d'un cas avec récédive et métastases envahissantes plus de quatre ans et demi après l'excision. (*Ann. Surg.*, novembre 1953, 138, n° 5, 795-800.)
225. UNNA (P.G.). — Histopathology of the diseases of the skin : translated by N. Walker. (New York, the Macmillan Company, 1896.)
226. USHER (B.). — Progressive and recurrent dermatofibrosarcoma (dermatofibrosarcoma protuberans). (*Brit. J. Dermat.*, 1929, 41 : 363.)
227. VANDECASTEELE (J.), SOOTS (G.). — A propos des perfusions de tumeurs malignes par carcinolytiques sous circulation extra-corporelle. (*Mém. Ac. Chir.*, 14-21 mars 1962, t. 88, n° 10-11, 322.)
228. VAN DER HEUL (R.O.). — Parosteal ossifying fibrosarcoma (syn. parosteal osteoma, parosteal sarcoma). Communication of two cases. (*Excerpta Med.*, 1957, n° 58, 57.)
229. VAROLA CHOLOSIO (R.) et COURETOT (M.F.). — Tumores desmoides. (*La Prensa Medica Argentina*, octobre 1956, 43 : 3024-3031.)
230. VIDEBACK (A.). — Tumeurs malignes de l'enfant. (*Acta Paediat.*, 1950, 39 : 502.)
- 230 bis. VOGLER (E.) und DEU (W.). — Der Wert der angiographie in den Tumordiagnostik der extremitäten. (*Fortschr. Röntgenstr.*, 1955, 83 : 158.)
231. WARREN (S.) and SOMMER (G.N.T. Jr.). — Fibrosarcoma of the soft parts with special reference to recurrence and metastasis. (*Arch. Surg.*, 1936, 33 : 425-450.)
232. WEDER (C.H.). — Fibrosarcoma of soft tissues. (*Canad. M.A.J.*, 1955, 72 : 85.)
233. WEHNER (K.). — Ein grosses Fibrom der Kniegelenkes entstanden im Anschluss an einen Abriss des Ligamentu patellare. (*Ztschr. f. Orthop. Chir.*, 1932, 58 : 77-81.)
234. WEIDMAN (F.D.). — Fibrosarcoma of the thigh. (*A.M.A. Arch. Dermat. and Syph.*, 1922, 5 : 421.)
235. WEISS (C.R.). — Bilateral fibrosarcoma of the lower extremities. (*J.A.M.A.*, 1929, G3 : 1378.)
236. WILLIS (D.A.). — Recurrent fibromatous tumors of the skin. (*Ann. Surg.*, 1928, 87 : 945-949.)
237. WILLIS (R.A.). — Pathology of tumors. (London, Butterworth, 1948.)
238. WINKLER (K.). — Die Sarkome. (*Ergebn. d. Allg. Path. u. Path. Anat.*, 1930, 23, 22, 391.)

239. WILSON (H.) and BRUNSWIG (A.). — Irradiation sarcoma. (*Surgery*, 1937, 2: 607-611.)
240. WILSON (D.A.). — Tumors of the subcutaneous tissue and fascia. (*Surg. Gynec. and Obst.*, 1945, 80: 500-508.)
241. WITVER (E.R.) and LEUCUTIA (T.). — Late sequelae of divergent biologic skin effects produced by roentgen irradiation with varying voltages. (*Radiology*, 1940, 34: 24.)
242. ZEITLER (E.). — Prognose und therapie der Weichteilsarkome. (*Strahlentherapie*, décembre 1959, 110, n° 4, 595-605.)
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	15
Généralités	15
Définition	16
 HISTORIQUE	 19
 LIMITATION DU SUJET	 22
Méthode d'examen des dossiers	22
Etude comparative	24
 DONNEES GENERALES CLINIQUES	 26
Les tumeurs fibroblastiques considérées selon leur malignité	26
Répartition selon l'âge, le sexe, la localisation	29
Facteurs étiologiques	31
— <i>Concordance familiale ou héréditaire</i>	31
— <i>Traumatisme</i>	32
— <i>Considérations diverses</i>	33
 SYMPTOMATOLOGIE	 36
Circonstances de découverte	36
— <i>Tumeurs à malignité locale</i>	36
— <i>Tumeurs à malignité générale</i>	38
— <i>Facteur général commun</i>	40
 DONNEES COMPLEMENTAIRES DIAGNOSTIQUES	 41
Examen radiographique	41
Angiographie	43
Diagnostic clinique	44
Nécessité de la biopsie	45
 ANATOMO-PATHOLOGIE	 47
Etude macroscopique et microscopique	47
Diagnostic histologique	49

EVOLUTION DE CES TUMEURS DANS LE CADRE THERAPEU- TIQUE DE CETTE ETUDE — RECIDIVES — METASTASES ..	56
Considérations générales	56
Tumeurs à malignité locale	57
— <i>Malades déjà traités à l'extérieur</i>	57
— <i>Sujets neufs</i>	57
— <i>Evolution et traitement d'ensemble</i>	60
Tumeurs à malignité générale	61
— <i>Sujets déjà traités à l'extérieur</i>	61
— <i>Sujets neufs</i>	63
— <i>Analyse d'ensemble</i>	64
 PRONOSTIC	67
— <i>Survie de cinq ans</i>	67
Tumeurs à malignité locale — Facteurs déterminants	67
Tumeurs à malignité générale — Facteurs déterminants	69
Etude comparative	73
 DISCUSSIONS	77
D'ensemble	77
Histologiques	77
Thérapeutiques	79
 CONCLUSIONS	85
 BIBLIOGRAPHIE	87

INSTITUT GUSTAVE ROUSSY
Comité 10

